

PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

ASPETTI EDUCAZIONALI DELLE MALATTIE RESPIRATORIE CRONICHE PEDIATRICHE

L'educazione terapeutica del paziente pediatrico con asma: perché parlarne ancora?

OSAS: conoscere - educare - prevenire

La presa in carico del paziente ventilato che viene dimesso dall'ospedale.

La fibrosi cistica da malattia fatale dell'infanzia a malattia cronica dell'adulto: come cambia l'educazione del paziente.

SIDS: cosa chiedono i genitori, quale ruolo ha per loro l'educazione terapeutica

Il pediatra di famiglia e il suo ruolo nei processi educativi dei bambini con patologia respiratoria cronica

L'educazione terapeutica nelle malattie respiratorie: il punto di vista delle associazioni dei pazienti

Educazione terapeutica nel centro "Io e l'Asma"

Il percorso diagnostico terapeutico educativo nel Centro "Io e l'Asma"

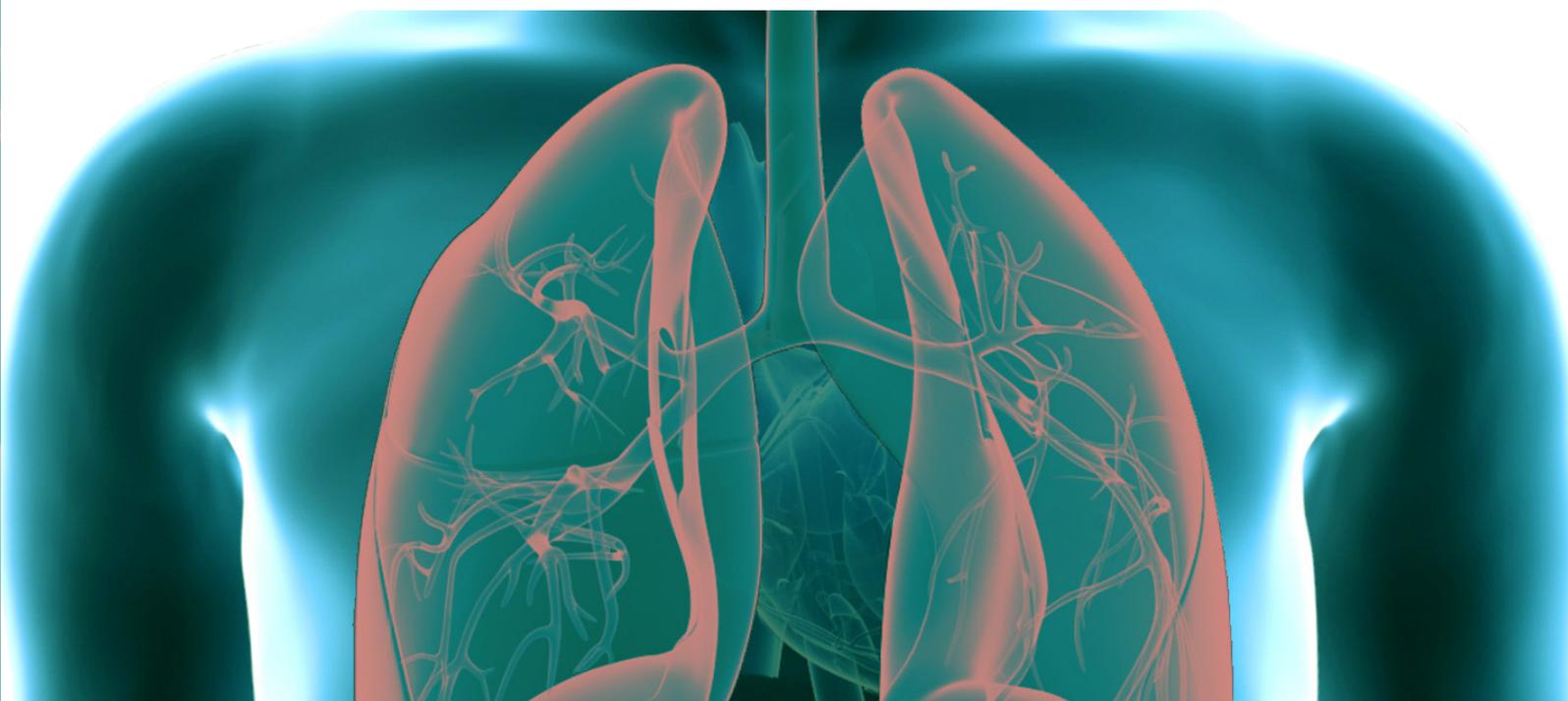
Gli effetti di interventi educazionali sull'asma nelle scuole: una revisione sistematica della letteratura

L'igiene delle mani è efficace per la prevenzione delle infezioni nei contesti scolastici?

Ventilazione non-invasiva nel lungo termine in età pediatrica

Iter diagnostico, follow-up, terapia ed assistenza nei bambini con sospetta malattia ipertensiva polmonare: consensus statement di esperti del Network Pediatrico della Ipertensione Polmonare In Età Pediatrica, approvato dalla Società Internazionale di Trapianti di Cuore e Polmone (ISHLT) e la Società Tedesca di Cardiologia Pediatrica (DGPK).

FAQ, Frequently Asked Questions



INDICE

Editoriale

View point

Stefania La Grutta

MINISIMPOSIO

STRATEGIE DI EDUCAZIONE TERAPEUTICA DEL PAZIENTE PEDIATRICO CON MALATTIA RESPIRATORIA CRONICA

Prefazione

Preface

Lucetta Capra

L'educazione terapeutica del paziente pediatrico con asma: perché parlarne ancora?

Therapeutic education in pediatric patient with asthma: why we need to talk about it yet?

Luciana Indinimeo Valentina De Vittori, Martina Capponi, Vincenza Di Marino, Marzia Duse

OSAS: conoscere - educare - prevenire

OSAS: knowledge - education - prevention

Luigia Maria Brunetti Valentina Tranchino, Maria Pia Natale, Luana Nosetti

La presa in carico del paziente ventilato che viene dimesso dall'ospedale.

Long term mechanical ventilation at home for children discharged from the hospital

Serena Caggiano, Martino Pavone, Elisabetta Verrillo, Serena Soldini, Maria Antonietta Piliero, Renato Cutrera

La fibrosi cistica da malattia fatale dell'infanzia a malattia cronica dell'adulto: come cambia l'educazione del paziente.

Cystic Fibrosis - evolution from a fatal disease of infancy to a chronic disease of adulthood: changes in patient education

Elena Nave, Cristiana Risso, Cristiana Tinari, Antonella Grandis, Elisabetta Bignamini

SIDS: cosa chiedono i genitori, quale ruolo ha per loro l'educazione terapeutica

SIDS: what's parents ask, which role therapeutic education plays for them

Maria Giovanna Paglietti Allegra Bonomi, Ada Macchiarini, Elisabetta Verrillo, Francesca Petreschi, Alessandra Schiavino, Martino Pavone, Renato Cutrera

Il pediatra di famiglia e il suo ruolo nei processi educativi dei bambini con patologia respiratoria cronica

The pediatrician primary care and its role in the educational process of children with chronic respiratory disease

Massimo Landi

Pneumologia Pediatria

Volume 17, n. 65 - marzo 2017

Direttore Responsabile

Francesca Santamaria (Napoli)

Direzione Scientifica

Stefania La Grutta (Palermo)

Luigi Terracciano (Milano)

Segreteria Scientifica

Silvia Montella (Napoli)

Comitato Editoriale

Angelo Barbato (Padova)

Filippo Bernardi (Bologna)

Alfredo Boccaccino (Misurina)

Attilio L. Boner (Verona)

Mario Canciani (Udine)

Carlo Capristo (Napoli)

Fabio Cardinale (Bari)

Salvatore Cazzato (Bologna)

Renato Cutrera (Roma)

Fernando M. de Benedictis (Ancona)

Fulvio Esposito (Napoli)

Mario La Rosa (Catania)

Massimo Landi (Torino)

Gianluigi Marseglia (Pavia)

Fabio Midulla (Roma)

Luigi Nespoli (Varese)

Giorgio L. Piacentini (Verona)

Giovanni A. Rossi (Genova)

Giancarlo Tancredi (Roma)

Marcello Verini (Chieti)

Editore

Giannini Editore

Via Cisterna dell' Olio 6b

80134 Napoli

e-mail: editore@gianninispa.it

www.gianninieditore.it

Coordinamento Editoriale

Center Comunicazioni e Congressi

Srl

e-mail: info@centercongressi.com

Napoli

Realizzazione Editoriale e

Stampa

Officine Grafiche F. Giannini & Figli

SpA

Napoli

© Copyright 2015 by SIMRI

Finito di stampare nel mese di marzo 2017

L'educazione terapeutica nelle malattie respiratorie: il punto di vista delle associazioni dei pazienti

Therapeutic education in respiratory diseases: patient's associations point of view
Sandra Frateiacchi

47

CASI CLINICI

L' APPLICAZIONE DI PROGRAMMI/ PROTOCOLLI EDUCAZIONALI

Educazione terapeutica nel centro "Io e l'Asma"

Therapeutic Education at the Centre "Io e l'Asma"
Ada Pluda, Adriana Boldi, Denise Colombo, Malica Frassine, Valeria Gretter, Cristina Quecchia, Emanuele D'Agata, Maria Paola Mostarda, Sebastiano Guarnaccia, Gaia Pecorelli

53

Il percorso diagnostico terapeutico educativo nel Centro "Io e l'Asma"

The diagnostic therapeutic educational pathway at the Center "Io e l'ASMA"
Valeria Gretter, Cristina Quecchia, Adriana Boldi, Ada Pluda, Denise Colombo, Malica Frassine, Gaia Pecorelli, Emanuele D'Agata, Sebastiano Guarnaccia

62

EBM CORNER & REVIEW

Gli effetti di interventi educazionali sull'asma nelle scuole: una revisione sistematica della letteratura

The Impacts of Educational Asthma Interventions in Schools: A Systematic Review of the Literature
[Carvalho Coelho AC, et al. *Respir J.* 2016;2016:8476206.]
Laura Montalbano

71

L'igiene delle mani è efficace per la prevenzione delle infezioni nei contesti scolastici?

Are hand hygiene interventions effective in preventing infections in educational settings?
[Willmott M, et al. *Arch Dis Child.* 2016;101:42-50.]
Maria Elisa Di Cicco

74

Ventilazione non-invasiva nel lungo termine in età pediatrica

Long-term non-invasive ventilation in children
[Amaddeo A, et al. *Lancet Respir Med.* 2016;4(12):999-1008.]
Valeria Caldarelli

78

Iter diagnostico, follow-up, terapia ed assistenza nei bambini con sospetta malattia ipertensiva polmonare: consensus statement di esperti del Network Pediatrico della Ipertensione Polmonare In Età Pediatrica, approvato dalla Società Internazionale di Trapianti di Cuore e Polmone (ISHLT) e la Società Tedesca di Cardiologia Pediatrica (DGPK)

*Diagnostics, monitoring and outpatient care in children with suspected pulmonary hypertension/paediatric pulmonary hypertensive vascular disease. Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK. [Lammers AE, et al. *Heart* 2016;102:ii1-i13.]*
Paola Di Filippo

81

FAQ, FREQUENTLY ASKED QUESTIONS

SIDS

Maria Giovanna Paglietti

88

Asma

Luciana Indinnimeo

88

Fibrosi Cistica

Elisabetta Bignamini

89

Informazioni per gli autori e norme per la preparazione per gli articoli

La Rivista pubblica contributi redatti in forma di editoriali, articoli d'aggiornamento, articoli originali, casi clinici, lettere al Direttore, recensioni (da libri, lavori, congressi), relativi a problemi pneumologici e allergologici del bambino. I contributi devono essere inediti, non sottoposti contemporaneamente ad altra Rivista, ed il loro contenuto conforme alla legislazione vigente in materia di etica della ricerca. Gli Autori sono gli unici responsabili delle affermazioni contenute nell'articolo e sono tenuti a dichiarare di aver ottenuto il consenso informato per la sperimentazione e per la riproduzione delle immagini. La redazione accoglie solo i testi conformi alle norme editoriali generali e specifiche per le singole rubriche. La loro accettazione è subordinata alla revisione critica di esperti, all'esecuzione di eventuali modifiche richieste ed al parere conclusivo del Direttore.

NORME EDITORIALI GENERALI

Il **testo** in lingua italiana, deve essere materialmente digitato col programma Microsoft Word® 2004 e successivi (per Mac OS X e Windows) e corredato di:

- (1) nome, cognome e affiliazione degli Autori, evidenziando per ciascun autore l'affiliazione in apice con numeri cardinali;
- (2) titolo del lavoro in italiano va scritto in grassetto, quello in inglese in corsivo grassetto;
- (3) Il riassunto va scritto in italiano e in inglese, così come le parole chiave (la somma delle battute, spazi inclusi, non deve superare i 1700 caratteri ciascuno, comprendendo in esse anche le parole chiave);
- (4) nome, cognome, ed e-mail dell'Autore referente per la corrispondenza;
- (5) bibliografia completa con voci numerate progressivamente con richiami univoci nel testo tra parentesi tonde;
- (6) Le tabelle e le figure integrate da didascalie e legende vanno numerate ed indicate nel testo progressivamente.

Il testo va preparato secondo le norme internazionali (Vancouver system) per garantire l'uniformità di presentazione (BMJ 1991; 302: 338-341). È dunque indispensabile dopo un'introduzione, descrivere i materiali e i metodi, l'indagine statistica utilizzata, i risultati, e la discussione con una conclusione finale. Gli stessi punti vanno riportati nel riassunto.

Le quantità editoriali devono essere le seguenti:

ARTICOLO	CASO CLINICO
Al massimo 20.000 caratteri spazi inclusi esclusa la bibliografia e le tabelle	Al massimo 15.000 caratteri spazi inclusi esclusa la bibliografia e le tabelle
Al massimo 4 figure o tabelle	Al massimo 4 figure o tabelle
Al massimo 23 referenze bibliografiche	Al massimo 15 referenze bibliografiche

Le tabelle devono essere materialmente digitate in numero contenuto (evitando di presentare lo stesso dato in più forme).

Le figure vanno fornite su supporto digitale in uno dei seguenti formati: .tif, .jpg e .eps e con una risoluzione adeguata alla riproduzione in stampa (300 dpi) oppure file vettoriali generati da Adobe Illustrator®.

Sono riproducibili, benché con bassa resa qualitativa, an-

che documenti generati da Microsoft PowerPoint® e da Microsoft Word®. Al contrario, non sono utilizzabili in alcun modo le immagini generate da CorelDRAW®.

Le dimensioni massime da rispettare per tabelle e figure sono:

Centimetri 8X6; Centimetri 8X11,5 (in verticale); Centimetri 16X11,5 (in orizzontale)

La Redazione si riserva di rifiutare il materiale iconografico ritenuto tecnicamente non idoneo.

La bibliografia va limitata alle voci essenziali identificate nel testo con numeri cardinali tra parentesi ed elencate nell'ordine in cui sono state citate. Se gli autori sono fino a tre si riportano tutti; se sono quattro o più si riportano solo i primi tre seguiti da "et al."

Esempi di come citare la bibliografia:

ARTICOLI E RIVISTE

1) Zonana J, Sarfarazi M, Thomas NST, et al. *Improved definition of carrier status in X-linked hypohydrotic ectodermal dysplasia by use of restriction fragment length polymorphism-based linkage analysis*. J Pediatr 1989; 114: 392-395.

LIBRI

2) Smith DW. *Recognizable patterns of human malformation*. Third Edition. Philadelphia: WB Saunders Co. 1982.

CAPITOLI DI LIBRI O ATTI DI CONGRESSI

3) Krmpotic-Nemanic J, Kostovis I, Rudan P. *Aging changes of the form and infrastructure of the external nose and its importance in rhinoplasty*. In: Conly J, Dickinson JT, (eds). "Plastic and reconstructive surgery of the face and neck". New York, NY: Grune and Stratton 1972: 84-95.

Ringraziamenti, indicazioni di grant o borse di studio, vanno citati al termine della bibliografia. Termini matematici, formule, abbreviazioni, unità e misure devono conformarsi agli standard riportati in "Scienze" (1954; 120: 1078). I farmaci vanno indicati col nome del principio attivo.

I Lavori vanno inviati a:

Center Comunicazione e congressi all'indirizzo

email: redazionePP_SIMRI@centercongressi.com.

QUESITI DI NATURA SCIENTIFICA VANNO INDIRIZZATI:

Dott.ssa Francesca Santamaria

e-mail: santamar@unina.it

RICHIESTA ESTRATTI

L'Editore si impegna a fornire agli Autori che ne facciano richiesta un pdf del proprio Articolo.

ABBONAMENTI

Pneumologia Pediatrica è trimestrale. Viene pubblicata sul sito della società www.simri.it, ed è disponibile online solo per i soci della Società Italiana per le Malattie Respiratorie Infantili.

Per i non soci i prezzi di abbonamento annuo per poter accedere alla rivista sono i seguenti: Italia ed Estero: €72,00; singolo fascicolo: €20,00.

Strategie di educazione terapeutica per il paziente pediatrico con malattia respiratoria cronica: siamo veramente pronti ad affrontare la nuova sfida di un approccio personalizzato multidimensionale?

Quanto è grande la necessità educativa del paziente pediatrico con malattia respiratoria cronica? In questo fascicolo di *Pneumologia Pediatrica* ci viene presentato un simposio che esplora le ragioni tecniche ed emotive, nonché i differenti percorsi educazionali di alcune patologie respiratorie del bambino e dell'adolescente. Approfondire gli aspetti educazionali ed esaminare con attenzione lo sviluppo delle differenti strategie di approccio educativo, adattate ai diversi contesti di socialità, fornisce al lettore un prezioso aggiornamento finalizzato al miglioramento del rapporto tra il controllo della malattia e la gestione della qualità di vita del paziente.

I pregevoli contributi del Simposio mirano a: rinforzare il valore delle strategie educative consolidate, ad esempio nell'asma pediatrico; indicare l'importanza di avviare precocemente percorsi educativi all'interno del nucleo familiare, per la prevenzione dei disturbi del sonno; proporre metodologie innovative ed integrate adatte a gestire pazienti complessi, ad esempio i ventilati; prospettare la necessità di nuove e più ampie competenze per affrontare il nuovo scenario emotivo e cognitivo dell'adolescente con fibrosi cistica; suggerire l'avvio di percorsi di prevenzione consapevole per la riduzione del rischio di SIDS; esporre i nuovi e complessi aspetti organizzativi dei modelli operativi territoriali per l'assistenza integrata, elettivamente dedicati a quel gruppo di bambini con patologia respiratoria cronica, il cui numero è in progressivo aumento a seguito dell'anticipazione diagnostica e del miglioramento delle cure offerte dai team multidisciplinari; delineare il punto di vista delle associazioni dei pazienti, in sintonia con le esigenze della vita reale del paziente e della sua famiglia, impegnate a svolgere il difficile compito di informare, divulgare, promuovere e difendere i diritti dei malati, per una prospettiva di vita inclusiva.

L'attuale scenario delle strategie di educazione terapeutica per il paziente pediatrico con malattia respiratoria cronica è ancora un promemoria inadeguato, rispetto alle pressanti esigenze di raggiungere e mantenere gli elevati livelli di qualità delle cure dedicate ai pazienti cronici; tutto ciò deve indurre la comunità scientifica, che ha a cuore la salute ed il benessere psico-fisico del bambino in età evolutiva, a riaffermare l'importanza di avviare nuovi percorsi di formazione interdisciplinare e l'acquisizione di più avanzate competenze per una migliore qualità di vita dei nostri pazienti.

La struttura di questo fascicolo ha l'obiettivo di offrire al lettore le analisi dei risultati dell'applicazione di programmi/protocolli educazionali, fornendo non soltanto una dettagliata descrizione delle modalità operative ma anche una interessante valutazione dell'impatto economico, derivante dalla realizzazione di percorsi standardizzati diagnostico terapeutici educazionali. Dopo la lettura di questa sezione del fascicolo tutti noi saremo consapevoli che possiamo affrontare e risolvere il problema della domanda di presa in carico globale del paziente pediatrico con malattia respiratoria cronica.

Per rispondere alla sfida di un approccio innovativo e scientificamente provato i contributi della sezione *EBM corner & Review*, realizzati dai Junior Members della SIMRI, contribuiscono efficacemente alla costruzione del percorso di conoscenza, in quanto ci offrono una lettura critica di alcuni recenti contributi scientifici inerenti le evidenze ed il parere degli esperti su peculiari ambiti assistenziali, quali la ventilazione non-invasiva e l'ipertensione polmonare, o sul più comune contesto sociale come la scuola, gold-standard per l'efficacia di modelli di educazione e prevenzione.

In ultimo la sezione *FAQ, Frequently Asked Questions* consentirà al lettore di riportare in un contesto reale di "vita vissuta" le risposte fornite dagli Esperti; sarà facile constatare che a quelle stesse domande molti di noi hanno già risposto in passato ed attualmente, fornendo le stesse indicazioni e/o rassicurazioni. In definitiva, le FAQ ci aiuteranno per gestire al meglio il confronto continuo e costruttivo con i nostri pazienti. Le malattie respiratorie croniche (CRD) sono globalmente riconosciute come la causa principale di morte prematura, la loro prevalenza è in aumento in tutto il mondo ed in particolare tra i bambini ed ha importanti effetti negativi sulla qualità della vita e la disabilità delle persone affette. L'impatto globale delle CRD aumenterà considerevolmente in futuro, anche se le CRD prevenibili, l'asma e le allergie respiratorie, possono essere controllate con una gestione adeguata. Tuttavia, le CRD rimangono sotto-diagnosticata e sotto-trattate. Vi è la necessità di sviluppare una nuova conoscenza delle CRD, consapevole non soltanto dei bisogni di salute dei pazienti, ma anche delle esigenze di integrazione con i differenti contesti di vita e di armonizzazione con le pressanti istanze di benessere individuale. I nuovi percorsi di cura globale del paziente con CRD si sviluppano attraverso la valorizzazione di approcci educativi inclusivi e di piani integrati di formazione interdisciplinare per tutte le figure professionali coinvolte, con l'obiettivo di aumentare l'attenzione verso le malattie respiratorie croniche pediatriche.

Buona lettura

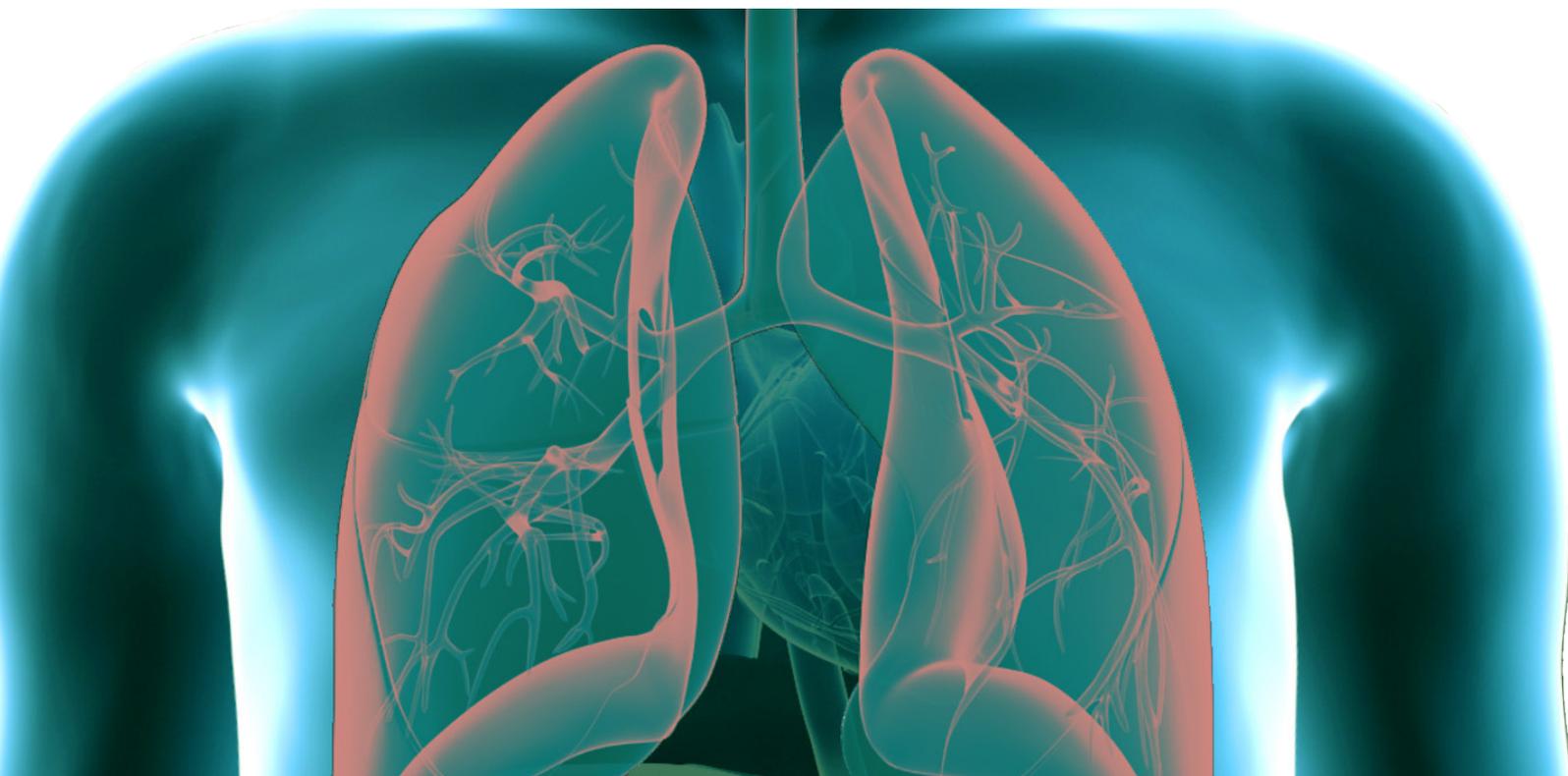
Stefania La Grutta

PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

ASPETTI EDUCAZIONALI
DELLE MALATTIE RESPIRATORIE
CRONICHE PEDIATRICHE

Minisimposio

**Strategie di educazione terapeutica
del paziente pediatrico con malattia
respiratoria cronica**



Strategie di educazione terapeutica del paziente pediatrico con malattia respiratoria cronica

Prefazione

Lucetta Capra

Pediatra, Ferrara

Corrispondenza: Lucetta Capra **email:** cpl@unife.it

Sono passati diversi anni da quando, sulle pagine di questa rivista, abbiamo parlato di educazione. Nel settembre 2006 compariva un articolo sulle novità nell'educazione del bambino con asma. In questi anni è stata copiosa la letteratura italiana ed internazionale sulla necessità di programmi educativi nelle patologie croniche, tanto più perché il numero dei malati cronici, anche in età pediatrica, è in continua crescita e impone alle istituzioni sanitarie di rivedere le modalità di assistenza. Il sistema sanitario nazionale (SSN) e, di conseguenza, gli operatori che a vario titolo ne fanno parte devono affrontare una crescente richiesta di assistenza, che si caratterizza per la lunga durata, la necessità di essere erogata anche in ambiti diversi da quelli dell'ospedale e/o dell'ambulatorio e l'inevitabile richiesta di essere supportata da adeguati servizi sociali. In quest'ambiente l'educazione non può essere considerata un'opzione, ma una priorità, e le malattie respiratorie dell'età pediatrica occupano, nell'ambito della cronicità, un posto di rilievo. Per questo abbiamo deciso di dedicare la prima parte di questo numero ad un simposio (etimologicamente: "banchetto che costituisce occasione per discutere argomenti di comune interesse").

Ci è sembrato importante fare il punto sulle necessità educative anche di patologie diverse dall'asma e dalla fibrosi cistica, che da più tempo hanno coinvolto pazienti, personale sanitario e famiglie nell'elaborazione di programmi di educazione terapeutica. Naturalmente parleremo anche di queste patologie. Gli esperti che ne discutono ci aggiorneranno sui cambiamenti che hanno portato gli operatori a rivedere e implementare i loro programmi educativi, tenendo conto da un lato della diffusione delle conoscenze e degli strumenti di condivisione di queste conoscenze e, dall'altro, delle nuove possibilità terapeutiche.

Abbiamo coinvolto colleghi che da molto tempo studiano i disturbi respiratori del sonno nella disamina sui problemi educativi dei bambini affetti da tale patologia e dei loro familiari, ma anche sull'educazione di cui ancora necessitano medici e infermieri. L'OSAS è una condizione comune ma ancora sottodiagnosticata, in cui l'adesione al trattamento prevede non solo una corretta informazione sulla patologia, ma anche cambiamento di stili di vita, addestramento e controllo nel tempo.

Ci è sembrato importante inserire la sindrome della morte in culla tra le patologie respiratorie che richiedono un importante lavoro educativo; non tanto, ovviamente, per motivi legati ad una situazione di cronicità, ma perché un evento così devastante richiede una presa in carico della famiglia per lungo tempo e soprattutto perché i fattori di rischio di questa importante patologia sono potenzialmente modificabili e devono entrare a far parte dell'offerta educativa di ciascun pediatra.

Abbiamo ritenuto utile per tutti i colleghi e gli operatori sanitari fare il punto sul paziente pediatrico ventilato che è dimesso dall'ospedale; il numero dei bambini che sono trattati con ventilazione a lungo termine è in aumento nel nostro paese, come in tutto il mondo industrializzato, e l'organizzazione dell'assistenza domiciliare respiratoria è una delle sfide (educativa, organizzativa, collaborativa ed economica) che più impegneranno il SSN nei prossimi anni.

Poiché siamo ben consci di come nel campo dell'educazione siano necessarie collaborazione ed una comunione d'intenti tra le varie figure che stanno intorno al bambino, abbiamo un grande interesse per i commenti dei pediatri di famiglia, che più di ogni altro operatore sanitario conoscono le situazioni mediche e non, che fanno di un programma educativo un intervento determinante nel benessere di un paziente o un fallimento frustrante per il paziente, la famiglia e per i pediatri medesimi. E abbiamo un grande interesse per le osservazioni che ci sono proposte dai rappresentanti delle associazioni delle famiglie, che sono la voce su cui noi tutti dovremmo modulare il nostro approccio educativo verso i bambini e gli adolescenti affetti da patologia respiratoria cronica.

Nei primi mesi del 2016 il Ministero della Salute ha pubblicato il "Piano Nazionale della Cronicità", in cui gli aspetti educativi hanno, com'era lecito aspettarsi, un posto di rilievo. Ancora più importante per i pediatri è che, nella piana cronicità, una trattazione a parte merita l'età evolutiva per le peculiarità che la caratterizzano e che, delle tre malattie croniche valutate singolarmente in questa età, ben due riguardano l'apparato respiratorio (asma e insufficienza re-

spiratoria cronica). Dobbiamo sentirci tutti coinvolti nell'implementazione e diffusione dei programmi educativi per la patologia respiratoria in età pediatrica perché solo così riusciremo ad attribuire un'effettiva ed efficace centralità al bambino, alla sua famiglia ed al loro progetto di vita.

Education strategies in children with chronic respiratory diseases

Preface

Respiratory diseases are the major cause of mortality and morbidity worldwide, with infants and young children especially susceptible. Chronic respiratory diseases are the most prevalent chronic conditions in the pediatric population and have major adverse effects on life and disability of patients and their families. Continuous health education of children, parents and teachers, and training of health professionals play a key role in the prevention and treatment of chronic respiratory diseases of infants, children and adolescents. Raising awareness and educating about chronic respiratory diseases mean minimizing their social implications, improving health-related quality of life of patients and care-givers, identifying current unmet needs, and pursuing equal health opportunities.

Education programs have been in place for children with asthma and cystic fibrosis for many years, but we still need to talk about these topics and understand how the active involvement of children, parents and care-givers has changed in recent years with the growing interest in the use of digital information technologies to promote disease care and monitoring and improve outcomes.

In this Issue we also want to discuss the importance of educational programs for patients (and their families) suffering from sleep apnea syndrome. The disease (still underdiagnosed) has a great impact on the quality of life, but can be easily managed by improving knowledge and adherence to therapy.

Advances in pediatric intensive care have reduced mortality from respiratory failure, but this has led to an increase in the number of patients with chronic respiratory insufficiency. It is generally agreed that home care of children requiring ventilator support improves their outcomes and is cost effective for the National Health Service. Families of children with chronic respiratory failure are greatly impacted by the complexity of assistance, and their education is crucial. The challenge is to achieve effective cooperation among families, physicians, nurses, respiratory therapists and social workers.

We included the sudden infant death syndrome among the respiratory diseases requiring important educational work, even in the awareness that this is not a chronic condition. However, we believe that educational programs on infant-care practices, parental behavior, and cultural beliefs would assist in the development of risk-reduction interventions.

Final comments on education in chronic respiratory diseases are discussed by the most relevant care-takers of the child at home: the family doctor and the parents. Their voices are crucial for the development of strategies that give patients the best chance of controlling the disease and for reducing the physical, psychological, social, and economic consequences of chronic illnesses.

L'educazione terapeutica del paziente pediatrico con asma: perché parlarne ancora?

Therapeutic education in pediatric patient with asthma: why we need to talk about it yet?

Luciana Indinnimeo, Valentina De Vittori, Martina Capponi, Vincenza Di Marino, Marzia Duse
Dipartimento di Pediatria, Policlinico Umberto I, Università di Roma "Sapienza", Roma

Corrispondenza: Luciana Indinimeo **email:** luciana.indinimeo@uniroma1.it

Riassunto: L'asma costituisce un importante problema sanitario con un elevato impatto socio-economico.

Un problema comune nei pazienti asmatici è la scarsa *compliance terapeutica*, definita come la misura in cui il comportamento del paziente coincide con le prescrizioni del medico. La *compliance* è influenzata da fattori di varia natura, tra cui il numero di farmaci prescritti, la durata della terapia, l'interferenza con le abitudini di vita, gli effetti collaterali dei farmaci.

Le evidenze scientifiche dimostrano che l'educazione terapeutica, intesa come un programma di formazione attraverso il quale il paziente è capace di attuare le pratiche terapeutiche concordate con il medico, può aumentare la *compliance*.

L'intervento educativo può utilizzare un ampio spettro di strategie per adattarsi ai bambini e ai loro genitori. L'età dei pazienti è fondamentale per la scelta della strategia corretta: i bambini più piccoli apprendono giocando e i programmi dovrebbero utilizzare oggetti e giocattoli come strumenti d'insegnamento, mentre con i più grandi si può instaurare un colloquio sulla patologia e la sua gestione.

Come raccomandano le linee guida sulla gestione dell'asma in età pediatrica, l'educazione terapeutica dovrebbe essere svolta in tutte le strutture sanitarie che si occupano di asma. L'utilizzo di programmi educativi ha un impatto significativo sul livello di conoscenza della malattia e può ridurre il numero di assenze scolastiche e gli attacchi di asma, aumentando pertanto la qualità di vita dei piccoli pazienti e delle famiglie.

Parole chiave: *Compliance*, Educazione Terapeutica, asma, bambini.

Summary: Asthma is an important health problem with a high socio-economic impact. A common problem in patients with asthma is the poor compliance with therapy; the most commonly used definition of compliance is patient's behaviors (in terms of taking medication, following diets or executing lifestyle changes) coinciding with healthcare providers recommendations for health and medical advice.

Compliance is influenced by many factors: number of drugs, length of the therapy, interference with children lifestyle, medication side effects.

Scientific evidences show that therapeutic education, as a training program through which the patient is able to improve the therapeutic practices prescribed by the doctor, may increase therapeutic compliance.

The educational intervention uses a wide range of strategies. The age of the patients is a primary aspect for choosing the correct strategy: the younger children learn by playing and programs should use objects and toys as teaching tools; in the older children the program should use discussion about the problems of asthma management. As recommended in the guidelines on the management of asthma in children, therapeutic education should be carried out in all health facilities that deal with asthma. The use of educational programs can have a significant impact on the knowledge of the disease, on the reduction of acute asthma attacks and on the school absences, increasing the quality of life of young patients and their families.

Key words: *compliance*, Therapeutic Education, asthma, children.

L'EDUCAZIONE TERAPEUTICA COME STRUMENTO PER AUMENTARE LA COMPLIANCE

L'asma costituisce un importante problema sanitario con un impatto socio-economico elevato sia per i notevoli costi diretti legati all'uso delle strutture sanitarie, sia per i costi indiretti dovuti all'impiego della famiglia nell'assistenza al bambino (1). Studi epidemiologici riportano che il 50% dei bambini con sintomi asmatici sfugge a una diagnosi precoce e non è corretta-

mente trattato (2), circa i 3/4 circa dei ricoveri di urgenza per asma potrebbero essere evitati. Un problema comune nei pazienti asmatici è la scarsa *compliance terapeutica* definita come la misura in cui il comportamento del paziente coincide con le prescrizioni indicate dal medico. In una revisione della letteratura sull'adesione alla terapia antiasmatica per via inalatoria, Cochrane (3) ha riportato un'adesione al trattamento che oscilla tra il 24% e il 69%.

Questi dati sono stati confermati dallo studio di Milgrom H, et al., secondo il quale il tasso di aderenza al trattamento nei bambini con asma è inferiore al 50% (4). La *compliance* può essere influenzata da fattori di varia natura: numero di farmaci prescritti e frequenza delle dosi dei farmaci, in quanto più somministrazioni al giorno possono aumentare il rischio di ridotta aderenza rispetto ad una sola somministrazione giornaliera. La durata della terapia, l'interferenza con le abitudini di vita del bambino, gli effetti collaterali dei farmaci, riducono la *compliance* (5). Nelle malattie croniche e nell'asma in particolare la *compliance* può essere influenzata significativamente anche dalla scarsa conoscenza che il paziente ha della malattia e del suo trattamento, dalla mancanza di un piano terapeutico scritto che sia adeguato e condiviso dal paziente e che lo guidi sulla corretta assunzione dei farmaci, così come dalla mancanza di una corretta supervisione del medico. È stato dimostrato che una scarsa aderenza alla terapia con corticosteroidi inalatori (CSI) può essere attribuita alla preoccupazione dei genitori che il CSI riduca la crescita nei bambini e sia causa di effetti collaterali sistemici (6). Ottenere una *compliance* terapeutica adeguata è un processo complesso ed è il punto di arrivo e non di partenza di un percorso educativo (7). A tale proposito, l'OMS (8) definisce "educazione terapeutica" come un "trasferimento" di competenze terapeutiche pianificato e organizzato in cui le famiglie e i pazienti apprendono dal personale sanitario le informazioni, le capacità pratiche e gli atteggiamenti necessari alla co-gestione della malattia.

Il concetto di educazione terapeutica è un programma di formazione al termine del quale il paziente acquisisce un ruolo e una responsabilità nel condurre la malattia (9).

ASPETTI SALIENTI DELL'EDUCAZIONE TERAPEUTICA SULL'ASMA, ALLA LUCE DELLE ULTIME ESPERIENZE

Strategie e metodi

Gli interventi educazionali sull'asma limitati a fornire solo informazioni, non riducono la morbidità e non migliorano la gestione della malattia.

I programmi educativi devono utilizzare teorie comportamentali che prendano in esame le conoscenze, i bisogni, gli obiettivi del paziente e definiscano i contenuti da sviluppare, le tecniche e i metodi più idonei per raggiungere tali obiettivi (Tabella 1)

Tab 1. Elementi di un programma di educazione sull'asma.

Informazione: è la fase in cui l'educatore trasmette al soggetto con asma le adeguate informazioni sulla malattia e sulla sua gestione, dimostra l'esecuzione delle tecniche inalatorie, utilizzando figure per spiegare i concetti.

Monitoraggio individuale: comprende il *follow-up* individuale di ciascun soggetto con valutazione dei sintomi e/o del picco di flusso espiratorio quando è necessario.

Controlli medici regolari: visite mediche periodiche per valutare la gravità dell'asma, controllare l'aderenza e l'adeguata esecuzione del trattamento, modificare, se necessario, la terapia.

Piano terapeutico scritto: informa il soggetto quando e come deve modificare la terapia e quando e come deve recarsi dal medico per una visita non programmata di controllo all'esacerbazione dei sintomi. È individualizzato e scritto in base alla gravità dei sintomi del singolo soggetto.

La scelta dell'intervento educativo deve utilizzare un ampio spettro di strategie per adattarsi ai bambini e ai loro genitori. Le teorie educative sostengono che nei bambini l'apprendimento è il risultato dell'interazione tra il bambino e il suo ambiente.

I bambini in età prescolare apprendono giocando e i programmi dovrebbero utilizzare oggetti e giocattoli come strumenti d'insegnamento. Gli strumenti usati più di frequente nei bambini sono le canzoni, le marionette, il gioco dell'oca, i giochi delle carte, la casa degli allergeni, che sotto forma di puzzle serve a riconoscere gli allergeni e insegna a sistemare la casa in modo adatto.

I bambini in età scolare riescono a focalizzare un concetto esterno al proprio corpo, hanno una migliore conoscenza del funzionamento degli organi interni e sono interessati alle cause delle malattie e alla loro prevenzione, quindi con loro è possibile instaurare una discussione sulla patologia. Il metodo più usato e più efficace per eseguire programmi di educazione sanitaria sull'asma è quello collettivo con corsi organizzati in più sessioni che coinvolgono piccoli gruppi di bambini con asma e i loro genitori. È importante formare gruppi di soggetti il più possibile omogeneo, con problemi, interessi e obiettivi simili, per favorire la socializzazione, lo scambio di esperienze e l'apprendimento insieme.

Anche negli adolescenti l'intervento di gruppo sembra essere più efficace rispetto a quello individuale. Uno studio condotto in Giordania dimostra che un gruppo di adolescenti di età superiore agli 11 anni opportunamente istruiti a scuola con un programma educativo sull'asma sono in grado di insegnare efficacemente ai loro compagni più giovani (8-10 anni) tale piano educativo, ottenendo significativi miglioramenti sulla conoscenza, sulla gestione terapeutica della patologia e sulla qualità della vita (10).

L'intervento individuale a differenza dei corsi, può essere utilizzato vantaggiosamente in situazioni particolari: quando i pazienti hanno esigenze specifiche o non vogliono affrontare le sedute di gruppo o per preparare il paziente al successivo incontro collettivo.

Anche i sistemi di autoapprendimento fanno parte dei sistemi educativi: i libri, gli opuscoli, i video sono strumenti graditi, possono costituire un utile approfondimento per chiarire alcuni concetti con le immagini, oppure stimolare i pazienti ad esporre i propri dubbi e a discutere con gli educatori. Una recente meta-analisi ha mostrato che nei giovani pazienti affetti da malattie croniche, l'uso di video games a contenuto educativo, rappresentati da giochi, quiz e aspetti motivazionali, determinava una migliore conoscenza e consapevolezza della malattia e ottimizzava la gestione terapeutica (11). È necessario tuttavia valutare attentamente i contenuti degli interventi educazionali al computer, essendo i siti internet molto disomogenei in qualità (12).

Dove svolgere gli interventi di educazione terapeutica

Le linee guida raccomandano che l'educazione sanitaria dovrebbe essere svolta in tutte le strutture sanitarie che si occupano di asma (9,13).

Alla diagnosi l'educazione è necessaria e deve essere orientata a discutere sull'asma e sui farmaci in grado di controllarla. Successivamente le visite di controllo costituiscono i momenti più opportuni per l'intervento educativo, durante i quali è importante che la discussione tenga in considerazione i bisogni dei bambini/ragazzi e dei loro genitori e gli obiettivi che essi vogliono raggiungere con la terapia. Inoltre, quando il piano terapeutico è modificato, i pazienti hanno bisogno di un nuovo approccio educativo. Come conferma una recente revisione (14) l'intervento educativo risulta molto utile ed importante quando il bambino ha una crisi acuta d'asma e/o è ricoverato in ospedale, in quanto è più disposto, insieme alla famiglia, a modificare i suoi comportamenti per migliorare la gestione della malattia nei bambini ricoverati. In particolare, è raccomandato prima della dimissione, associato a un piano di trattamento scritto.

I protagonisti degli interventi di educazione terapeutica

Nella maggior parte dei casi le persone che effettuano i programmi sono i medici e gli infermieri esperti di asma. **“Educare gli educatori”** costituisce un aspetto importante del processo di educazione sanitaria. Coloro che si apprestano a svolgere programmi educativi sull'asma dovrebbero avere conoscenze di base e attitudini necessarie per trasmettere i principi della ge-

stione della malattia, per valutare i bisogni dei pazienti e l'efficacia dell'insegnamento. Sarebbe auspicabile sviluppare programmi per gli educatori sull'asma ed istituire una certificazione nazionale. Ciò porterebbe a standardizzare le informazioni e a migliorare la qualità dell'intervento educativo.

Asma ed educazione terapeutica: quale ruolo per la scuola?

Molti autori hanno individuato nella scuola la sede elettiva degli interventi di educazione sanitaria e terapeutica dell'asma per l'elevata prevalenza della patologia asmatica in età scolare tale per cui ogni insegnante avrà nella sua carriera in classe un alunno asmatico ed ogni ragazzo avrà un compagno affetto da asma (15) (Tabella 2).

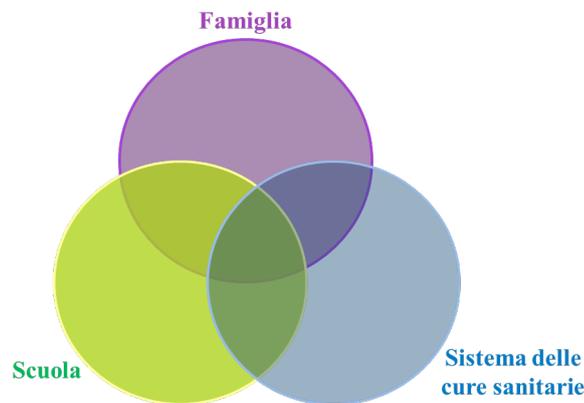
In una revisione del 2009 (15), è stato dimostrato come l'ambiente scolastico può giocare un ruolo decisivo:

Nell'identificazione degli studenti affetti da asma, attraverso programmi di screening mirati, in cui la presenza di personale infermieristico dedicato, potrebbe intervenire anche nella gestione dei casi più complessi;

Nel facilitare l'accesso alle cure attraverso la collaborazione tra studenti, genitori e personale scolastico adeguatamente addestrato a somministrare farmaci in presenza di sintomi di asma acuto, in base ad un piano terapeutico scritto ed inviato alla scuola dai genitori o dai medici curanti.

Il trattamento tempestivo della sintomatologia acuta consentirebbe, infatti, di evitare la perdita di giorni di scuola, le visite specialistiche e gli accessi in pronto soccorso (Figura 1).

Fig. 1. I programmi di educazione terapeutica a scuola si basano sulla collaborazione tra le famiglie e il sistema sanitario. Il contributo di ognuna di queste componenti è determinante per ottenere il controllo della malattia nei bambini con asma. (Modificata da Bruzzese JM, 2009).



Il progetto di collaborazione con la scuola per la somministrazione dei farmaci in classe, deve essere adattato agli alunni. Per i più piccoli la gestione dei farmaci dovrà essere in gran parte affidata al personale della scuola, nei ragazzi e nei bambini più grandi va valorizzata ed incoraggiata l'autonomia e va rispettato il loro desiderio di privacy.

Tuttavia resta aperto il dibattito sulla custodia dei farmaci a scuola e sulla loro somministrazione da parte del personale. Nel Novembre 2005 (16) è stata emanata congiuntamente dal MIUR e dal Ministero della Salute una normativa che, pur non imponendo comportamenti per legge, suggerisce le modalità con cui, attraverso il personale della scuola, con la collaborazione delle famiglie e del volontariato, lo scolaro con patologia cronica può ricevere il trattamento farmacologico necessario durante l'orario scolastico. Del resto, gran parte degli insegnanti ritiene la patologia asmatica meno impegnativa da gestire rispetto ad altre patologie croniche come epilessia e diabete.

Ad Aprile 2011 sono state pubblicate le **“Raccomandazioni sulla gestione del bambino allergico a scuola”** frutto della stretta collaborazione tra la Società di Allergologia ed Immu-

nologia Pediatrica e FEDERASMA, che, oltre ad essere una linea guida per dirigenti scolastici, insegnanti e aziende sanitarie locali su come intervenire tempestivamente e in modo efficace nelle emergenze allergiche e nell'asma in particolare, è anche un primo approccio per il bambino affinché acquisisca comportamenti adatti a gestire i disturbi respiratori a scuola con l'insegnante e i compagni di classe.

I bambini con asma parzialmente controllato possono avere difficoltà di interazione a scuola con i coetanei e non ottenere adeguate performance sportive (17). Questo può determinare frustrazione e malcontento (18). Una recente revisione sistematica (19), evidenzia ancora una volta come i programmi d'intervento sulla gestione dell'asma a scuola, abbiano un impatto favorevole sulla qualità di vita dell'alunno in termini di diminuzione delle assenze e aumento della partecipazione alle attività sportive ed eventi extrascolastici, e si accompagnino ad una migliore tolleranza all'esercizio fisico e ad una riduzione degli accessi in PS per riacutizzazioni della sintomatologia.

Tab. 2. Perché la scuola deve interessarsi di asma.

- L'asma è riconosciuta dal 1999 come malattia sociale
- È una delle cause più frequenti di assenza scolastica
- Se mal controllato può causare scarso rendimento scolastico
- Può essere correlato ad alcune attività svolte a scuola
- Può richiedere l'uso dei farmaci durante l'orario scolastico

I programmi educazionali sull'asma: quale impatto sul controllo dell'asma

C'è consenso sul fatto che gli interventi educazionali per i bambini con asma, migliorino la conoscenza della malattia. Anche se alcune osservazioni non concordano sull'efficacia dei programmi educazionali (20), studi recenti controllati e randomizzati, dimostrano che i programmi di educazione terapeutica sull'asma possono migliorare la funzionalità polmonare, la fiducia in se stessi, ridurre le assenze da scuola per asma, i giorni di limitazione delle proprie attività e l'utilizzazione delle risorse sanitarie (21). In uno studio italiano multicentrico, randomizzato e controllato, bambini di età compresa tra i 4 e i 14 anni con asma intermittente e moderato persistente, sono stati sottoposti ad un programma di educazione sanitaria chiamato *Aironet*. In questo programma il personale sanitario opportunamente addestrato forniva informazioni sulla patologia asmatica, sulle misure preventive e sull'identificazione dei fattori scatenanti, oltre che sulle strategie per migliorare la *compliance* alla terapia, condurre una vita attiva, proseguendo le normali attività quotidiane e sportive. Il programma prevedeva anche l'utilizzo di giochi come puzzle, carte e libri da colorare. I risultati hanno mostrato al *follow-up* a 12 mesi che il gruppo di bambini sottoposti ad *Aironet* avevano un numero significativamente inferiore di attacchi di asma acuto, da riferire probabilmente ad un aumento della *compliance* dei genitori con la terapia preventiva (22).

In una revisione sistematica (23) Ahmad E, et al., ha dimostrato che i programmi di educazione sanitaria nelle scuole, erano efficaci nel ridurre i giorni di assenza scolastica in una popolazione di pazienti con asma tra i 5 e i 18 anni, mentre l'efficacia di tali provvedimenti sulla frequenza degli accessi in pronto soccorso e sul tasso di ospedalizzazione risultava ancora da definire.

Non abbiamo a disposizione un programma di educazione terapeutica ideale e valido per tutti i bambini, vista l'eterogeneità dell'età, delle caratteristiche cliniche e familiari e dei livelli di gravità nei singoli pazienti. Tuttavia considerate le evidenze scientifiche i programmi di educazione in età pediatrica dovrebbero essere parte integrante della gestione del bambino con asma, consentendo al bambino, alla sua famiglia e alla scuola di ampliare le conoscenze, di migliorare la *compliance* terapeutica e di attuare i giusti comportamenti, al fine di ridurre la morbilità, i costi sanitari dell'asma e aumentare la qualità della vita (13).

BIBLIOGRAFIA

- (1) Goodman D.C, Lozano P, Stukel TA, et al. *Asthma medication use in children become more frequent, more appropriate, or both?* Pediatrics 1999; 104: 187-194.
- (2) Friday GA Jr, Khine H, Lin MS, et al. *Profile of children requiring emergency treatment for asthma.* Ann Allergy Asthma Immunol. 1997; 78: 221-224.
- (3) Cochrane GM. *Therapeutic compliance in asthma; its magnitude and implications.* Eur Respir J. 1992; 5: 122-124.
- (4) Milgrom H, Bender B, Ackerson L, et al. *Noncompliance and treatment failure in children with asthma.* Allergy Clin Immunol 1996; 98: 1051-1057.
- (5) Choi TN, Westermann H, Sayles W, et al. *Beliefs about asthma medications: patients perceive both benefits and drawbacks.* J Asthma 2008; 45: 409-414.
- (6) Allen DB. *Inhaled steroids for children: effects on growth, bone, and adrenal function.* Endocrinol Metab Clin North Am 2005; 34: 555-564.
- (7) Lucetta Capra. *Programmi educativi per l'asma in età pediatrica: perché, chi, dove e quando.* Pneumol Ped 2007; 7: 22-26.
- (8) WHO working group. World Health Organisation, Regional Office for Europe. *Therapeutic Patient Education. Continuing education programmes for health care providers in the field of prevention of chronic diseases.* Geneva, 1998.
- (9) Global Initiative for Asthma (GINA). *Asthma management and prevention.* NIH Publication, 2015; 96: 3659, NHLBI.
- (10) Al-sheyab N, Gallagher R, Crisp J, et al. *Peer-led education for adolescents with asthma in Jordan: a cluster-randomized controlled trial.* Pediatrics. 2012 ;129: e106-112.
- (11) Charlier N, Zupanic N, Fieuws S, et al. *Serious games for improving knowledge and self-management in young people with chronic conditions: a systematic review and meta-analysis.* J Am Med Inform Assoc. 2016 ; 23: 230-239.
- (12) McPherson AC, Glazebrook C, Smyth AR. *Educational interventions-computers for delivering education to children with respiratory illness and to their parents.* Paediatr Resp Rev. 2005; 6: 215-226.
- (13) Papadopoulos NG, Arakawa H, Carlsen KH, et al. *International consensus on (ICON) pediatric asthma.* Allergy 2012; 67: 976-997.
- (14) Fergeson JE. *Acute asthma, prognosis, and treatment.* J Allergy Clin Immunol. 2017; 139: 438-447.
- (15) Bruzzese JM, Evans D, Kattan M. *School-based asthma programs.* J Allergy Clin Immunol. 2009;124: 195-200.
- (16) Ministero dell'Istruzione dell'Università e della Ricerca, Ministero della Salute *Raccomandazioni sulla somministrazione di farmaci a scuola.* Roma 25.11.2005.
- (17) Gabe J, Bury M, Ramsay R. *Living with asthma: the experiences of young people at home and at school.* Soc Sci Med. 2002; 55: 1619-1633.
- (18) Goldbeck L, Koffmane K, Lecheler J, et al. *Disease severity, mental health and quality of life of children and adolescents with asthma.* Pediatric Pulmonol 2007; 42: 15-22
- (19) Walter H1, Sadeque-Iqbal F, Ulysse R, et al. *Effectiveness of school-based family asthma educational programs in quality of life and asthma exacerbations in asthmatic children aged five to 18: a systematic review.* JBI Database System Rev Implement Rep. 2016;14: 113-138.
- (20) Bernard-Bonnin AC, Stanchenko S, Bonin D, et al. *Self-management teaching programs and morbidity of pediatric asthma: a meta-analysis.* J Allergy Clin Immunol. 1995; 95: 34-41.
- (21) Guevara JP, Wolf FM, Grum C.M, et al. *Effects of educational intervention for self management of asthma in children and adolescents: systematic review and meta-analysis.* BMJ 2003; 326: 1308-1314.
- (22) Indinnimeo L, Bonci E, Capra L, et al. *Clinical effects of a Long-term Educational Program for children with asthma -Aironet. A 1-yr randomized controlled trial.* Pediatr Allergy Immunol. 2009; 20: 654-659.
- (23) Ahmad E, Grimes DE. *The effects of self-management education for school-age children on asthma morbidity: a systematic review.* J Sch Nurs. 2011; 27: 282-292.

OSAS: conoscere-educare-prevenire

OSAS: *knowledge – education – prevention*

Luigia Maria Brunetti¹, Valentina Tranchino², Maria Pia Natale³, Luana Nosetti⁴

¹ Bari – Tricase (LE) Az.Osp. Ente Ecclesiastico Pia Fondazione di Culto Religioso “Card. G. Panico”; ² UOC di Pediatria – Ospedale “G. Tatarella”, Cerignola (FG); ³ UTIN - Ospedale “SS. Annunziata” Taranto; ⁴ Clinica Pediatrica Università degli Studi dell’Insubria- Ospedale F. Del Ponte – ASST Settelaghi, Varese

Corrispondenza: Luigia Maria Brunetti email: brunettiluigia@gmail.com

Riassunto: I Disturbi Respiratori nel Sonno (DRS) sono costituiti da uno spettro di alterazioni del pattern respiratorio che vanno dal russamento alla Sleep Apnea Ostruttiva nel Sonno (OSAS). L’OSAS è definita come un disturbo respiratorio nel sonno caratterizzato da un’ostruzione prolungata parziale/completa delle alte vie respiratorie che interrompe i pattern della normale respirazione. È una patologia multifattoriale al cui determinismo contribuiscono fattori anatomici che riducono il calibro delle vie aeree e fattori che ne promuovono un aumento della collassabilità.

I fattori di rischio sono rappresentati da ipertrofia adeno-tonsillare, mal occlusione e obesità. I DRS non diagnosticati in tempo e soprattutto non trattati precocemente possono portare a serie complicanze quali disfunzioni cardiache, ipertensione polmonare, ritardo di crescita, danni neuro-cognitivi, renali ed epatici. La diagnosi può essere suggerita dalla storia clinica e da un attento esame obiettivo, ma va confermata dalla poli-sonnografia (*gold standard*).

La terapia deve essere frutto di un processo diagnostico e terapeutico inter-disciplinare. L’adeno-tonsillectomia è raccomandata come trattamento di prima scelta nei bambini con ipertrofia adeno-tonsillare; l’impiego della terapia medica, rappresentata prevalentemente da steroidi inalatori e antileucotrieni (*montelukast*), può essere presa in considerazione nell’OSAS moderata. Va rilevata l’importanza di una migliore educazione e una crescente consapevolezza dei medici e della popolazione generale riguardo la precoce identificazione dei bambini ad alto rischio di OSAS.

ad alto rischio di OSAS.

Parole chiave: sindrome delle apnee ostruttive nel sonno, disturbi respiratori nel sonno, obesità, educazione.

Summary: Sleep disordered breathing (SDB) represents a spectrum of airflow disruption during sleep that varies from primary snoring to obstructive sleep apnea syndrome (OSAS). OSAS has been defined as a disorder of breathing during sleep characterized by prolonged partial/complete upper airway obstruction that disrupts normal ventilation and normal sleep pattern. The pathophysiological factors involved in OSAS can be divided into anatomical factors that effectively reduce airway caliber and those that promote increased upper airway collapsibility. Adenotonsillar hypertrophy, odontostomatological disorders, and obesity are risk factors for OSAS in children. OSAS has many associated complications involving the cardiovascular system, the neurocognitive performance, growth, the metabolic homeostasis, and kidney and liver function. The diagnosis may be suggested by personal history and by facial appearance but it must be confirmed by a polysomnography recording (*gold standard*).

Adenotonsillectomy is the primary treatment for pediatric OSAS in children with adenotonsillar hypertrophy, although medical therapy, based on intranasal steroids or montelukast, may be considered in mild OSAS. Better education of both physicians and the general population is recommended for early identification of high-risk OSAS groups.

Key words: *obstructive sleep apnea syndrome, sleep disordered breathing, obesity, education.*

INTRODUZIONE

Il bambino con respirazione orale non va mai sottovalutato. La presenza di respirazione orale non è fisiologica, ma è un'alterazione patologica dello schema respiratorio abituale e s'innescia quando aumentano le resistenze a livello di vie aeree superiori. Questo determina un'infiammazione dei tessuti, facilitando infezioni ed ipertrofia del tessuto linfatico peri-faringeo, e produce inoltre modificazioni posturali e muscolari tali da causare anomalie della morfologia, posizione e direzione di crescita delle ossa mascellari. Tali alterazioni predispongono ai disturbi respiratori del sonno (DRS) e all'OSAS (*Obstrucive Sleep Apnea Syndrome*) (1). La conoscenza, la diagnosi ed il trattamento precoce dell'OSAS evitano gravi complicanze.

FUNZIONI DEL SONNO

Il sonno occupa circa un terzo dell'intera vita dell'uomo; nel lattante occupa circa i due terzi dell'intera giornata e quindi va ancora più considerato e tutelato. Il bambino in età pre-scolare e scolare necessita di almeno 9-10 ore di sonno notturno ristoratore. Purtroppo questo spesso non accade per vari motivi: risveglio precoce per potersi recare a scuola, addormentamento tardivo per uso di dispositivi elettronici (computer, cellulari) o visione fino a tardi della TV, che è tenuta erroneamente in camera da letto, e soprattutto a causa di russamento ed apnee (2). Il sonno è una funzione complessa del sistema nervoso e non è più considerato come sola funzione di recupero energetico, e quindi come fase di inattività fisica e mentale, ma piuttosto attualmente vi è un'idea di sonno attivo,

Fig. 1. Rappresentazione del sonno REM.



caratterizzato da sottoprocessi indispensabili per la vita dell'essere umano; il sonno, infatti, è una necessità biologica. Esso è costituito di sonno REM (*Rapid Eye Movement*- associato a rapidi movimenti oculari) e sonno non REM (non associato a rapidi movimenti oculari), a sua volta suddiviso in 3 fasi: fase 1 e 2 di sonno leggero e fase 3 di sonno profondo. Tra le diverse teorie sulla funzione del sonno la più verosimile è quella che riconosce al sonno, in particolare a quello REM, una funzione importantissima nell'apprendimento, nella maturazione del sistema nervoso e nella formazione della memoria, mentre il sonno non REM (teoria del recupero) avrebbe la funzione di ristorare l'organismo (figura 1) (3).

DISTURBI RESPIRATORI NEL SONNO

I DRS sono relativamente frequenti nel bambino e sono al terzo posto tra le minacce della salute dopo il fumo e l'eccesso di peso. I DRS rappresentano uno spettro di alterazioni del pattern respiratorio che vanno dal russamento all'OSAS. Il russamento è il rumore prodotto dalla vibrazione del palato molle al passaggio dell'aria attraverso uno spazio ristretto; viene definito primitivo quando non si associa ad apnee, de-saturazioni, ipercapnia o frammentazione del sonno. L'OSAS, in accordo con quanto asserito dall'*American Thoracic Society*, è un disturbo intrinseco del sonno caratterizzato da episodi prolungati di parziale ostruzione (ipopnea) e/o di ostruzione completa intermittente (apnea ostruttiva) delle alte vie aeree che disturbano la ventilazione notturna e la struttura del sonno, solitamente associati a desaturazioni (4). Tali disturbi sono conosciuti fin dall'antichità, ma la prima descrizione in età pediatrica fu opera di Hill nel 1889. Nel 1976 Guilleminault diagnosticò l'OSAS in 8 bambini, rilevando ridotto

rendimento scolastico, iperattività, ansia e problemi emotivi, focalizzando l'attenzione medica su una patologia fino ad allora conosciuta solo in età adulta.

EPIDEMIOLOGIA

La maggior parte delle evidenze stima la prevalenza dell'OSAS tra l'1% ed il 5% e del russamento pari al 7.45% (5). In Italia, uno studio svolto da Brunetti e collaboratori su 1207 bambini ha mostrato una prevalenza del 4.9% per il russamento abituale e dell'1.8% per l'OSAS (6).

EZIOPATOGENESI

L'OSAS è una patologia multifattoriale al cui determinismo contribuiscono fattori anatomici che determinano riduzione del calibro delle vie aeree (anomalie cranio-facciali, retroposizione della mandibola e della lingua, ipertrofia adeno-tonsillare) e fattori che promuovono un aumento della collassabilità (infiammazione delle vie aeree, alterati riflessi neurologici che coinvolgono il controllo del respiro, ipotonia), ma anche fattori genetici ed ambientali (7).

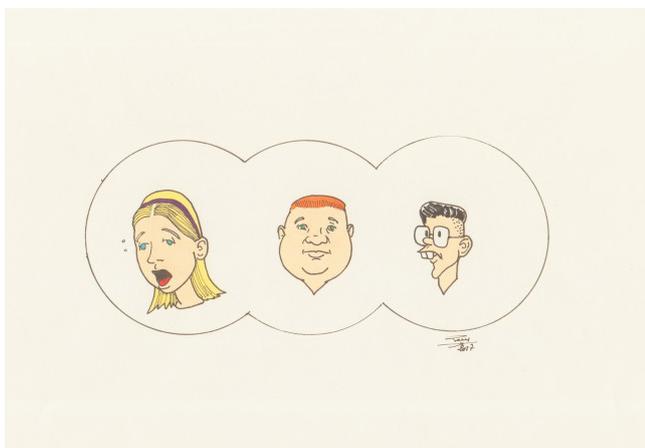
Il difficile passaggio dell'aria attraverso le cavità nasali induce una pressione negativa maggiore durante l'inspirazione che, per la legge di Starling, causa il collasso delle strutture molli, con riduzione degli spazi respiratori. Recentemente, una più precisa definizione ha portato a identificare 3 differenti sottotipi di OSAS nel bambino:

- Tipo 1: associato ad un aumento del tessuto linfoide nelle vie superiori in assenza di obesità;
- Tipo 2: associato ad obesità (ipertrofia linfoide più modesta);
- Tipo 3: associato ad alterazioni cranio-facciali e neuromuscolari. Questi casi sono dovuti a malformazioni scheletriche (condro-displasia, Sindrome di Pierre-Robin), anomalie muscolari o neurologiche (atrofia muscolare spinale, miopatia di Duchenne), sindromi cromosomiche (Sindrome di Down), sindromi genetiche (Sindrome di Prader-illi) e malattie da accumulo (8).

I fattori di rischio per OSAS tendono a variare con l'età. Dopo il primo anno di vita essi sono rappresentati da:

- ipertrofia adenotonsillare;
- obesità;
- malformazioni del palato e malocclusione (figura 2) (4).

Fig. 2. Rappresentazione dei fattori di rischio per l'OSAS.



Nel bambino la causa più frequente di OSAS è l'ipertrofia adenotonsillare, la cui incidenza è massima in età prescolare. Spesso è associata ad ostruzione nasale e rinite cronica, che determinano a loro volta un aumento delle resistenze delle alte vie aeree e pertanto potrebbero correlare con i DRS. Una delle cause più frequenti di rinite cronica nel bambino è l'allergia, che incide in una percentuale variabile dal 7 al 28%. I pazienti con congestione nasale dovuta ad allergia presentano un rischio 2 volte maggiore di avere OSAS moderata o severa se paragonati ai soggetti senza rischio allergico. La rinite allergica, d'altronde, è fortemente correlata con l'ipertrofia adenoidea e

i bambini con ipertrofia adenoidea mostrano una più alta prevalenza di DRS.

Ugualmente importanti per la genesi e l'aggravamento dell'ipertrofia adenoidea sono il fumo passivo e le infezioni, specie quelle virali. Un significativo contributo deriva anche dalla qualità

dell'aria che si respira e dalle condizioni socio-economiche. Di contro, è segnalato come l'allattamento al seno riduca il rischio di russamento abituale (figura 3) (9).

Fig. 3. Buone e cattive abitudini per l'ipertrofia adenoidea e il rischio di russamento abituale.



peso attraverso tre vie: aumento dell'appetito, più tempo a disposizione per mangiare e riduzione dell'attività fisica (13). L'OSAS potrebbe rappresentare un importante meccanismo alla base dell'associazione tra obesità e malattie metaboliche e cardiovascolari, attraverso il potenziamento dell'infiammazione. Considerando i dati epidemiologici disponibili, è prevedibile che, parallelamente all'aumento dell'obesità nei bambini, si osservi un aumento dell'incidenza dell'OSAS (14).

Studi condotti in tutto il mondo hanno dimostrato un aumentato rischio di OSAS tra i bambini obesi e in soprappeso. Uno studio condotto da Brunetti e collaboratori su un'ampia popolazione di bambini obesi dell'Italia meridionale ha evidenziato una frequenza significativamente più alta (12.5%) di russamento abituale tra gli obesi (15). Nonostante l'eccessiva sonnolenza diurna non sia molto comune nei bambini con OSAS, rispetto agli adulti è comunque più frequente in quelli obesi rispetto ai non obesi. I bambini obesi con OSAS mostrano maggiore stanchezza e difficoltà a rimanere svegli a scuola, in macchina o davanti alla televisione.

Il ruolo patogenetico di malformazioni del palato e mal occlusione e di una struttura cranio-mandibolare sfavorevole è spesso evidenziato in bambini con OSAS. Fattori di rischio sono: retrognazia, micrognazia, bi-retrusione maxillo-mandibolare, vie aeree strette a livello faringeo, posizione disto-caudale dello joid e postura linguale atipica riguardo alla forma del palato e alla distanza intermolare (8).

SINTOMI

La sintomatologia clinica dell'OSAS in età pediatrica è caratterizzata da alcuni sintomi respiratori peculiari delle ore notturne, quali russamento, apnee e sonno molto agitato con ripetuti cambi di posizione, ma anche da segni notturni quali bruxismo, intensa sudorazione, posizioni anomale nel sonno, enuresi notturna e rifiuto ad andare a letto. I sintomi diurni sono irritabilità (sonnolenza solo nel fenotipo adulto), respiro orale, scarso rendimento scolastico, cefalea mattutina, alitosi, scialorrea e rinolalia (tabella 1).

La prevalenza dell'obesità è in aumento in tutto il mondo, sia nell'adulto sia nel bambino; in ogni fascia di età pediatrica la prevalenza del sovrappeso si è all'incirca triplicata negli ultimi 30 anni (10). Inoltre, va rilevato che circa il 60-85% dei bambini obesi rimane tale anche in età adulta (11).

L'Italia è in testa alla classifica europea dell'obesità infantile, con oltre un milione di piccoli obesi di età compresa fra i 6 e gli 11 anni; in questo quadro allarmante, sembra che il Sud dell'Italia, ed in particolare la Campania, abbia la più alta prevalenza di bambini obesi in assoluto, con percentuali che sfiorano il 40% (12).

Diversi studi hanno dimostrato un aumentato rischio di sovrappeso e di obesità in bambini e giovani adulti che dormono poco. La riduzione delle ore di sonno può condizionare il bilancio energetico e portare a prendere

Tab. 1. Sintomi respiratori dell'OSAS in età pediatrica

SINTOMI/SEGNI NOTTURNI	SINTOMI/SEGNI DIURNI
Russamento	Difficoltà di risveglio
Pause respiratorie	Cefalea mattutina
Gasping	Alitosi
Sonno agitato	Scialorrea
Iperestensione del collo	Respirazione orale
Sudorazione notturna	Rinolalia
Pavor	Infezioni respiratorie ricorrenti
Bruxismo	Iperattività/aggressività
Enuresi secondaria	Difficoltà di concentrazione
	Sonnolenza
	Scarso rendimento scolastico

COMPLICANZE

I DRS ed in particolare l'OSAS, se non trattati, possono condurre a severe complicanze e ad aumento della mortalità (16). L'OSAS è stata inserita, nell'ambito del Piano Nazionale sulle Cronicità in età evolutiva, fra le principali cronicità respiratorie insieme a bronchiectasie, asma e DPC.

Il bambino con OSAS è a rischio di sviluppare ritardo di crescita, che tuttavia migliora dopo l'intervento di adenotonsillectomia; probabilmente ciò è legato al notevole sforzo respiratorio nel sonno, all'aumentato dispendio energetico, ad ipossie ripetute o a ridotta produzione del GH in bambini con frammentazione del sonno.

L'OSAS nei bambini è stata associata ad un aumentato rischio di cardiopatie (17), che includono ipertensione polmonare, ipertensione arteriosa, ipertrofia ventricolare sinistra, aterosclerosi, patologie coronariche e disfunzione endoteliale (18), oltre che ad iperattività ed alterazioni cognitive e comportamentali, in particolare nell'ambito della memoria, dell'intelligenza (intesa anche come capacità di apprendimento e come rendimento scolastico) e dell'attenzione, con danno delle funzioni esecutive (figura 4).

Sono state anche descritte alterazioni dell'umore, fino alla depressione, e una peggiore qualità di vita (19). Anche il solo russamento è stato associato ad iperattività, deficit di attenzione e problemi comportamentali. L'alterazione delle funzioni cognitive è stata associata alla severità dell'ipossiemia e il deficit di attenzione e di vigilanza al grado di frammentazione del sonno (19).

Le linee guida dell'*American Academy of Pediatrics* indicano come, anche dopo il trattamento, non vi sia un significativo miglioramento di alcune funzioni (linguaggio, quoziente intellettivo e funzioni esecutive) (4). Inoltre, i DRS sono stati associati a un maggior rischio di sindrome metabolica e insulino-resistenza. La frammentazione del sonno dovuta ai frequenti microrisvegli, l'ipossiemia intermittente e le variazioni della pressione intratoracica che questi bambini sperimentano durante il sonno giocano un ruolo importante nella genesi delle complicanze attraverso

Fig. 4. Rappresentazione dei maggiori rischi dell'OSAS nei bambini.



un unico modello causale: lo stress ossidativo, con rilascio di radicali liberi e citochine pro-infiammatorie (IL-1, IL-6, TNF-alfa), l'aumento degli indici di flogosi, la disfunzione epiteliale e l'attivazione del sistema simpatico. Nei pazienti con OSAS è, infatti, presente un'inflammatione generale e locale, come evidenziato dall'aumento nel sangue della proteina C reattiva, i cui livelli correlano con la severità dell'OSAS. Studi recenti hanno rilevato una correlazione tra OSAS e declino della funzione renale, con un significativo aumento del rischio d'incidenza di cancro e morte (20). L'OSAS sembra inoltre associarsi ad aumentati rischio e severità di steatoepatite non alcolica ed a complicanze retiniche (21-22).

DIAGNOSI

Gli obiettivi della diagnosi di OSAS sono:

- differenziare il russamento primario dall'OSAS;
- identificare il grado di severità dell'OSAS;
- riconoscere i pazienti ad alto rischio per l'intervento di adenotonsillectomia, allo scopo di pianificare l'intervento con modalità tali da non esporre il bambino al rischio di possibili complicanze, come ad esempio episodi d'ipossiemia dopo la disostruzione chirurgica a livello di vie aeree superiori.

Una visita pediatrica di routine dovrebbe comprendere sempre una storia clinica riguardante il sonno e il russamento. Se l'anamnesi evidenzia russamento notturno o se è presente familiarità per OSAS, sarà necessario raccogliere una storia più approfondita circa la presenza di apnee notturne, sonnolenza diurna, deficit dell'attenzione e/o iperattività e scarso rendimento scolastico, eventualmente attraverso l'utilizzo di questionari. L'esame fisico dovrà prendere in considerazione la presenza d'ipertrofia adenotonsillare, anomalie del cranio e del volto, deficit dell'accrescimento staturo-ponderale, complicanze cardiocircolatorie, obesità e patologie neuromuscolari.

La storia clinica e l'esame fisico hanno lo scopo di individuare i soggetti che dovranno effettuare gli esami strumentali presso centri specializzati in disturbi del sonno (4). La registrazione audio-video, la polisonnografia durante il riposo pomeridiano e la poligrafia ambulatoriale con monitoraggio cardiorespiratorio sono utili quando positivi, ma hanno uno scarso valore predittivo se i risultati sono negativi o non conclusivi. La pulsossimetria notturna con registrazione di almeno 8 ore può essere un valido strumento diagnostico quando mostra un pattern caratterizzato da *cluster* di desaturazioni cicliche. Le desaturazioni sono definite come caduta delle saturazioni superiori al 4% e un cluster di desaturazioni come la presenza di 5 o più desaturazioni in un periodo compreso tra i 10 e i 30 minuti. Utilizzando questa modalità di lettura, si raggiunge un valore predittivo positivo del 97% e predittivo negativo del 47% (23). Tuttavia i pazienti con esame pulsossimetrico negativo o non conclusivo richiedono una valutazione polisunnografica. La polisonnografia notturna, ovvero la registrazione in continuo e simultanea di elettroencefalogramma, elettrocardiogramma, movimenti respiratori toracici e addominali, flusso oronasale, saturimetria, elettromiogramma ed in alcuni casi anche PtCO₂ e pH-impedenzometria, è considerata il *gold standard*. L'indice utilizzato per valutare il grado di gravità dell'OSAS è l'AHI (indice di apnea/ipopnea), ovvero il numero di apnee ed ipopnee per ora di sonno registrato.

TRATTAMENTO

L'adenotonsillectomia è raccomandata come trattamento di prima scelta nella terapia dei bambini con ipertrofia adenotonsillare e porta a un significativo miglioramento dei sintomi dei DRS; tuttavia è possibile che residui un'OSAS meno grave dopo intervento, in particolar modo nei bambini obesi o di età superiore ai 7 anni (4). Il primo approccio alla gestione del bambino con DRS è rappresentato dal trattamento dell'eventuale malattia di base, costituita principalmente dall'obesità e dall'allergia. L'obesità è certamente un fattore di rischio per l'O-

SAS nell'adulto come nel bambino. La perdita di peso, che determina riduzione degli episodi di apnea e di desaturazione, va associata all'esercizio fisico, che più di ogni altra strategia è efficace nel migliorare l'obesità, l'OSAS ed il diabete (4-5). Evidenze dimostrano che l'uso di farmaci corticosteroidi intranasali è in grado di migliorare le capacità respiratorie e la qualità di vita in soggetti affetti da rinite allergica e OSAS, soprattutto attraverso una riduzione della congestione nasale. Tali farmaci sono in grado di ridurre la massa adenoidea, inibire la risposta infiammatoria e preservare un tessuto con funzioni di difesa per l'organismo, evitando i rischi connessi all'intervento chirurgico. Numerose evidenze dimostrano che i corticosteroidi intranasali sono generalmente sicuri. Il rischio di ritardo di crescita legato ad un uso prolungato è molto basso. Tali farmaci si propongono come terapia di prima scelta nei pazienti con OSAS lieve-moderata, nei russatori abituali ed in bambini con OSAS residua (5).

Il controllo dei sintomi allergici potrebbe essere di grande importanza nella gestione medica del bambino atopico con OSAS attraverso l'uso di antistaminici per via orale. È stato dimostrato inoltre come la terapia con *montelukast* migliori i dati polisonnografici, i sintomi e le dimensioni delle adenoidi nei bambini con OSAS moderato. I decongestionanti nasali possono ridurre la congestione e l'ostruzione nasale; tuttavia, le formulazioni intranasali possono determinare bruciore e secchezza nasale, ulcerazione della mucosa ed anche perforazione del setto, mentre le formulazioni orali possono produrre effetti sistemici (irritabilità, mal di testa, tremori, tachicardia e capogiri). L'uso prolungato dei decongestionanti topici può produrre rinite medicamentosa. Pertanto, il loro uso non è raccomandato in bambini di età inferiore ai 12 anni.

La terapia antibiotica protratta può ridurre l'ipertrofia adenotonsillare legata a flogosi batteriche, ma va limitata a casi selezionati per evitare la comparsa di resistenze. I lavaggi delle fosse nasali rappresentano sicuramente un intervento medico utile per ridurre i sintomi dovuti all'ostruzione nasale. L'impiego delle docce nasali micronizzate ha migliorato la possibilità di eseguire una buona toilette nasale (diluizione del muco, idratazione delle mucose e rimozione di secrezioni, croste, microparticelle estranee, allergeni e batteri). L'uso di soluzioni ipertoniche sembra favorire l'eliminazione del muco aumentando la clearance muco-ciliare e riducendo l'edema della mucosa e i mediatori infiammatori (24).

È importante inoltre mettere in atto una serie di interventi di supporto, quali la prevenzione ambientale per acari e l'eliminazione del fumo di sigaretta, tutti potenziali fattori aggravanti dell'OSAS. Utile anche il trattamento delle patologie che possono associarsi all'OSAS, quali il reflusso gastroesofageo, l'ipotiroidismo e l'allergia. La terapia ventilatoria con pressione continua positiva (CPAP) o con BiPAP (*Bi-level Positive Airway Pressure*) rappresenta la risposta più idonea ai casi che non hanno beneficiato dell'intervento chirurgico, nei bambini con anomalie cranio facciali o in coloro i quali, per motivi diversi, non possono essere sottoposti ad intervento di adenotonsillectomia. Alla luce del ruolo fondamentale dell'infiammazione nell'OSAS, studi recenti suggeriscono l'utilizzo di agenti antiossidanti come i polifenoli, contenuti nel the verde, e la vitamina C. È utile la terapia ortodontica nei casi di OSAS moderato associati a malocclusione dentaria e palato ogivale. La terapia mio-funzionale dovrebbe sempre essere considerata un valido supporto alla terapia medica o chirurgica, soprattutto in caso di persistenza di respirazione orale.

PREVENZIONE

È utile spiegare ai genitori l'importanza di una corretta igiene del sonno. La stanza del bambino dovrebbe essere fresca, quieta e confortevole. È da sconsigliare la collocazione nella camera da letto di televisore, computer e cellulari per evitare di stabilire legami tra attività non rilassanti e l'ambiente del sonno notturno. Sono da evitare sonnellini diurni e nelle ore prima di coricarsi, eccetto un breve sonnellino post-prandiale. L'esercizio fisico è auspicabile nel tardo pomeriggio, ma non immediatamente prima di dormire. Il bagno caldo serale non dovrebbe essere fatto nell'immediatezza di coricarsi, ma deve precedere l'addormentamento di 1-2 ore. Nelle ore prima di coricarsi si consiglia di evitare di impegnarsi in attività che risultino partico-

larmente coinvolgenti sul piano mentale e/o emotivo e di coricarsi la sera e alzarsi al mattino in orari regolari e costanti (25). È fondamentale che il pediatra non sottovaluti il russamento e la respirazione orale, che incoraggi l'allattamento al seno e che esorti i genitori a non esporre i bambini al fumo passivo.

L'*American Thoracic Society* raccomanda l'importanza di una migliore educazione e di una crescente consapevolezza dei medici e della popolazione generale riguardo alla precoce identificazione dei bambini ad alto rischio di OSAS. Una giusta quantità e qualità di sonno sono essenziali per una buona salute e soprattutto per una buona qualità di vita. Il Pediatra può, riconoscendo precocemente tale patologia, intervenire prontamente per ridurre la durata dei sintomi, evitare le conseguenze dei DRS e modificarne la storia naturale.

Disegni a cura di Gery Porta.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Guilleminault C, Sullivan SS. *Towards Restoration of Continuous Nasal Breathing as the Ultimate Treatment Goal in Pediatric Obstructive Sleep Apnea*. *Pediatrics and Neonatal Biology* 2014; 1: 1-5.
- (2) de Castro Corrêa C, QuinhoneiroBlasca W, Berretin-Felix G. *Health Promotion in Obstructive Sleep Apnea Syndrome*. *Int Arch Otorhinolaryngol* 2015; 19: 166-170.
- (3) Varga AW, Kishi A, Mantua J, et al. *Apnea-induced rapid eye movement sleep disruption impairs human spatial navigational memory*. *J Neurosci* 2014; 34: 14571-14577.
- (4) Marcus CL, Brooks LJ, Draper KA, et al. *Diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome*. *Pediatrics* 2012; 130: e714.
- (5) Kaditis AG, Alonso Alvarez ML, Boudewyns A, et al. *Obstructive sleep disordered breathing in 2- to 18-year-old children: diagnosis and management*. *EurRespir J* 2016; 47: 69-94.
- (6) Brunetti L, Rana S, Lospalluti ML, et al. *Prevalence of obstructive sleep apnea syndrome in a cohort of 1,207 children of southern Italy*. *Chest* 2001; 120: 1930-1935.
- (7) Tan HL, Gozal D, Kheirandish-Gozal L. *Obstructive sleep apnea in children: a critical update*. *Nat Sci Sleep* 2013; 5: 109-123.
- (8) Nespoli L, Caprioglio A, Brunetti L, et al. *Obstructive sleep apnea syndrome in childhood*. *Early Hum Dev* 2013; 89: S33-37.
- (9) Brew BK, Marks GB, Almqvist C, et al. *Breastfeeding and snoring: a birth cohort study*. *PLoS One* 2014; 9: e84956.
- (10) Van Cauter E, Knutson KL. *Sleep and the epidemic of obesity in children and adults*. *Eur J Endocrinol* 2008; 159: S59-66.
- (11) Touchette E, Petit D, Tremblay RE, et al. *Associations Between Sleep Duration Patterns and Overweight/Obesity at Age 6*. *Sleep* 2008; 31: 1507-1514.
- (12) Nardone P, Spinelli A, Buoncristiano M, et al. *Il Sistema di sorveglianza OKkio alla SALUTE: risultati 2014*. Istituto superiore sanità 2014 http://www.iss.it/binary/publ/cont/ONLINE_Okkio.pdf accesso 23/02/2017.
- (13) Hargens AT, Kaleth AS, Edwards ES, et al. *Association between sleep disorders, obesity, and exercise: a review*. *Nat Sci Sleep* 2013; 5: 27-35.
- (14) Akinnusi ME, Saliba R, Porhomayon J, et al. *Sleep disorders in morbid obesity*. *Eur J Intern Med* 2012; 23: 219-226.
- (15) Brunetti L, Tesse R, Miniello VL, et al. *Sleep-disordered breathing in obese children: the southern Italy experience*. *Chest* 2010; 137: 1085-1090.
- (16) Jennum P, Ibsen R, Kjellberg J. *Morbidity and mortality in children with obstructive sleep apnoea: a controlled national study*. *Thorax* 2013; 68: 949-954.

- (17) Bouloukaki I, Mermigkis C, Kallergis EM, et al. *Obstructive sleep apnea syndrome and cardiovascular disease: The influence of C-reactive protein*. World J Exp Med 2015; 5: 77-83.
- (18) Brunetti L, Francavilla R, Scicchitano P, et al. *Impact of Sleep Respiratory Disorders on Endothelial Function in Children*. Scientific World Journal 2013; 2013: 719456.
- (19) Rosenzweig I, Glasser M, Polsek D, et al. *Sleep apnoea and the brain: a complex relationship*. Lancet Respir Med 2015; 3: 404-414.
- (20) Gildeh N, Drakatos P, Higgins S, et al. *Emerging co-morbidities of obstructive sleep apnea: cognition, kidney disease, and cancer* J Thorac Dis 2016; 8: E901-917.
- (21) Nobili V, Cutrera R, Liccardo D, et al. *Obstructive sleep apnea syndrome affects liver histology and inflammatory cell activation in pediatric nonalcoholic fatty liver disease, regardless of obesity/insulin resistance*. Am J Respir Crit Care Med 2014; 189: 66-76.
- (22) Shiba T, Takahashi M, Sato Y, et al. *Relationship between severity of obstructive sleep apnea syndrome and retinal nerve fiber layer thickness*. Am J Ophthalmol 2014; 157: 1202-1208.
- (23) Villa MP, Brunetti L, Bruni O, et al. *Guidelines for the diagnosis of childhood obstructive sleep apnea syndrome*. Minerva Pediatr 2004; 56: 239-253.
- (24) Di Berardino F, Zanetti D, D'Amato G. *Nasal rinsing with an atomized spray improves mucociliary clearance and clinical symptoms during peak grass pollen season*. Am J Rhinol All 2017; 31: 40-43.
- (25) Šujanská A, Ďurdík P, Rabasco J, et al. *Surgical and non surgical Therapy of obstructive sleep apnea syndrome in children*. Acta Medica (Hradec Kralove) 2014; 57: 135-141.

La presa in carico del paziente ventilato che viene dimesso dall'ospedale

Long term mechanical ventilation at home for children discharged from the hospital

Serena Caggiano, Martino Pavone, Elisabetta Verrillo, Serena Soldini, Maria Antonietta Piliero, Renato Cutrera

UOC Broncopneumologia Pediatrica Struttura Semplice Medicina del Sonno e Ventilazione a Lungo Termine – Area Semintensiva Respiratoria Pediatrica – Dipartimento Pediatrico Universitario Ospedaliero – Ospedale Pediatrico Bambino Gesù

Corrispondenza: Renato Cutrera **email:** renato.cutrera@opbg.net

Riassunto: La ventilazione meccanica in ambito domiciliare viene utilizzata ormai da molti pazienti in età pediatrica. È pertanto sempre più importante che sul territorio sia presente un team competente e multidisciplinare che, insieme a genitori capaci di assolvere alle particolari necessità del bambino, assicuri un adeguato livello di supporto assistenziale. Attraverso appropriate procedure diagnostiche, la giusta titolazione del ventilatore e l'impostazione di un attento programma di *follow-up* da parte di operatori di centri altamente specializzati, insieme ad una valida assistenza domiciliare, è possibile garantire una buona qualità della vita ai pazienti ventilati.

Parole chiave: ventilazione meccanica, ventilazione meccanica non invasiva, ventilazione meccanica invasiva, assistenza domiciliare, *caregiver*, *follow-up*.

Summary: Mechanical ventilation in home care environment is now used for many pediatric patients. It is, therefore, crucial that there is a qualified multidisciplinary team and parents able to fulfil the special needs of their children, together ensuring an adequate level of health care support. Through appropriate diagnostic techniques, the correct ventilator titration, and the careful follow-up program made by specialists beside a valid home care support, it is possible to guarantee a good quality of life to the ventilated patients.

Key words: mechanical ventilation, non-invasive mechanical ventilation, invasive mechanical ventilation, home care, caregivers, follow-up.

INTRODUZIONE

Sempre più pazienti pediatrici presentano insufficienza respiratoria cronica ipossiémica e/o ipercapnica associata a condizioni cliniche come le malattie neuro-muscolari, le anomalie a carico delle vie aeree, della gabbia toracica e/o del parenchima polmonare, ed i disordini congeniti o acquisiti del controllo della ventilazione (1).

RAZIONALE DELLA VENTILAZIONE

Obiettivo fondamentale della ventilazione meccanica (VM) è la riduzione del lavoro respiratorio del paziente. Esiste un'ampia gamma di modalità ventilatorie che variano tra l'abolizione totale del lavoro muscolare del paziente (ventilazione controllata), e la riduzione del lavoro respiratorio, che rimane al contrario totalmente a carico del paziente [pressione positiva continua (CPAP)]. È noto come la VM consenta di migliorare le problematiche del paziente con insufficienza respiratoria cronica attraverso la correzione della ipoventilazione, l'ottimizzazione degli scambi gassosi e della funzione dei muscoli respiratori e la riduzione del carico di lavoro respiratorio. Un'efficace riduzione della ipercapnia notturna mediante ventilazione meccanica notturna determina un miglioramento della CO₂ anche durante il giorno, in respiro spontaneo (2).

Esistono due tipi di supporto ventilatorio: “invasivo” e “non invasivo”. La distinzione è funzione del tipo di interfaccia impiegata tra ventilatore e paziente.

Nel caso della ventilazione non invasiva (**NIV**) i gas vengono condotti nelle vie aeree tramite una interfaccia esterna alle vie aeree, costituita generalmente da maschera nasale, oronasale o facciale. Nel caso della ventilazione meccanica invasiva (**VMI**), invece, i gas vengono condotti al paziente attraverso dispositivi interni alle vie aeree, come ad esempio una maschera laringea, un tubo endotracheale o attraverso tracheotomia (3).

La **NIV** presenta alcuni importanti vantaggi rispetto alla **VMI** e pertanto, laddove le condizioni cliniche del paziente lo consentano, è la metodica usata in prima battuta per eseguire un supporto ventilatorio. Un approccio non invasivo consente di preservare funzioni quali la deglutizione, l'alimentazione, la possibilità di parlare, la tosse, il fisiologico riscaldamento e l'umidificazione dell'aria. Tuttavia la presenza di disordini della deglutizione, la storia personale di episodi di inalazione o di paralisi delle corde vocali, di tosse o aumentata produzione di secrezioni bronchiali, patologie respiratorie ad evoluzione ingravescente e l'assente tolleranza alla **NIV** ne controindicano l'uso, ponendo, di conseguenza, l'indicazione all'utilizzo della **VMI**, così come il fallimento della **NIV** o un elevato livello di dipendenza dalla ventilazione meccanica ($\geq 16-20$ ore) (1).

La diffusione della **NIV** in età pediatrica è spiegabile essenzialmente attraverso due ragioni. La prima è che molti disordini respiratori sono correlati con la presenza di ipoventilazione ed in tali circostanze, la sola ossigenoterapia non è efficace nell'alleviare i sintomi dimostrandosi, al contrario, potenzialmente pericolosa, potendo causare indirettamente aumento della ritenzione di CO_2 . La seconda è che la **NIV**, per definizione, è una tecnica non invasiva, che può essere applicata a domanda e preferibilmente durante le ore notturne, causando minore morbilità, e provocando minore disagio ed impatto sulla qualità di vita del paziente rispetto alla tracheotomia (4).

La scelta della modalità di ventilazione va chiaramente adeguata alle necessità del paziente.

In **NIV** si preferisce usare ventilatori pressometrici con circuito singolo e preferibilmente con presenza di perdite intenzionali. La **NIV** è per definizione una ventilazione con perdite e gli algoritmi dei ventilatori pressometrici sono adatti a compensare tali perdite (5).

La CPAP applicata alle vie aeree è considerata la metodica di ventilazione meccanica più elementare. Essa prevede l'applicazione della medesima pressione alle vie aeree del paziente sia in fase inspiratoria che in fase espiratoria, e richiede che il paziente sia cosciente ed in grado di compiere tutto il lavoro respiratorio gestendo autonomamente le fasi dell'atto respiratorio (6). La CPAP è diventata la modalità ventilatoria di scelta per gli eventi di natura ostruttiva durante il sonno perchè agisce garantendo la pervietà delle vie aeree, evitandone il collasso. La CPAP è principalmente indicata nelle apnee ostruttive del sonno (OSAS), ma anche nelle malattie polmonari ostruttive, in cui una pressione positiva di fine espirazione intrinseca (PEEPi) aumenta il lavoro respiratorio (7).

La Ventilazione in Bi – level PAP si basa invece sulla erogazione di un supporto respiratorio a 2 differenti livelli. Il principio sul quale si basa questa metodica è quello per il quale la pressione necessaria a mantenere pervie le vie aeree è differente nell'ambito dello stesso ciclo respiratorio e richiede valori superiori in fase inspiratoria e minori in fase espiratoria. Mediante *Bi-level* PAP è possibile, di conseguenza, regolare separatamente una Pressione Positiva Espiratoria (EPAP, PEEP), più bassa, ed una Pressione Positiva Inspiratoria (IPAP) più alta. La EPAP/PEEP consentirà di eliminare più agevolmente l'aria espirata, prevenire il re-breathing della CO_2 , mantenere pervie le vie aeree superiori, favorire il reclutamento alveolare, favorire l'aumento della capacità funzionale residua; ridurre la tendenza alla formazione di micro e macro atelettasie.

Il paziente può essere inserito in un programma di ventilazione in acuto per un quadro di insufficienza respiratoria acuta o cronica riacutizzata oppure cronicamente quando presenta una progressione lenta verso differenti gradi di insufficienza respiratoria ipossico – ipercapnica.

DOMICILIAZIONE

Un paziente ventilato è considerato dimissibile se ha raggiunto la stabilità clinica. I parametri da considerare saranno il mantenimento di un'adeguata ossigenazione con $\text{FiO}_2 < 40\%$ e $\text{EPAP/PEEP} < 5 \text{ cmH}_2\text{O}$, nonché la stabilità dell'ossigenazione anche in caso di aspirazione tracheale o cambio cannula (8). Pazienti che richiedono un supporto ventilatorio 24 h/die non sono generalmente candidabili alla **NIV** e pertanto sono sottoposti ad intervento di tracheotomia, in entrambi i casi è essenziale che sia garantita la pervietà delle vie aeree con minimo rischio di inalazione in caso di **NIV**, o stoma tracheale consolidato in caso di ventilazione per via tracheostomica.

Talvolta è necessario integrare la VM con ossigenoterapia, laddove presenti problematiche del parenchima polmonare. In tutti i pazienti ventilati, ed ancor più in quelli trattati con ossigeno, va garantito il controllo della capnia entro limiti di sicurezza con il ventilatore domiciliare.

Nel caso dei pazienti tracheostomizzati, dopo un primo cambio di cannula eseguito a circa 7 giorni dall'intervento, le successive sostituzioni della cannula saranno eseguite ogni 3 settimane, dai genitori stessi, inizialmente supervisionati dagli operatori. È richiesto per la domiciliatura un buon controllo delle perdite tra la cannula e la tracheotomia, o dalle vie aeree superiori, e pertanto tale dato sarà accertato da un esame polisonnografico pre-dimissione.

Per quanto riguarda la **NIV**, è fondamentale la scelta della maschera più adeguata, che eserciti la minore pressione possibile sulla cute, compatibilmente con un'efficace ventilazione, minimizzando le perdite. Le maschere nasali sono indicate soprattutto nel paziente con insufficienza respiratoria cronica stabile; quelle oronasali e facciali, meno confortevoli, vanno impiegate preferibilmente nel paziente in fase di scompenso; i boccagli vengono raramente impiegati nel bambino.

L'ipoplasia medio-facciale è stata descritta soprattutto in pazienti che hanno iniziato la **NIV** durante i primi anni di vita e quindi è necessario monitorare la crescita maxillo-mandibolare così com'è indispensabile cambiare regolarmente il punto di pressione della maschera nasale per prevenire fenomeni compressivi.

L'inalazione è una potenziale complicanza della **NIV** in età pediatrica ed il suo rischio è teoricamente maggiore se si impiega una maschera facciale in un bambino piccolo e/o incapace di proteggersi rimuovendo rapidamente la maschera stessa.

Rilevanti problemi di *compliance* alla **NIV** possono verificarsi a causa di sintomi nasali come eccessiva secchezza, congestione, rinorrea o epistassi. Questi sintomi possono essere prevenuti, limitati o risolti attraverso l'umidificazione ed il riscaldamento dell'aria.

In particolare l'umidificazione trova applicazione nella **VMI** al fine di mantenere i gas inspiratori in condizioni simili a quelle fisiologiche, ovvero ad una temperatura di $32^\circ\text{-}34^\circ\text{C}$ a livello tracheale, con un'umidità relativa del 100% e con un'umidità assoluta tra i 33 e i 37 mg di $\text{H}_2\text{O/L}$ [9]. Una scelta mirata va eseguita per il circuito, ovvero l'elemento che collega l'interfaccia al ventilatore, optando per un circuito singolo, attraverso il quale l'aria passa sia in inspirazione che in espirazione, come nella maggior parte delle **NIV**, oppure montando un doppio tubo che prevede il flusso inspiratorio ed espiratorio attraverso vie separate come avviene generalmente per la **VMI**.

Nei ventilatori domiciliari con un solo tubo è prevista la presenza di una valvola espiratoria che consenta l'eliminazione dell'aria espirata oppure l'aggiunta di un sistema dispersivo, whisper o plateau valve, o ancora la presenza sulle maschere di piccoli forellini attraverso cui avvenga la rimozione della CO_2 .

Nel caso della **VMI** è indicato un circuito con doppio tubo che, evitando il fenomeno del rebreathing, risulta maggiormente efficace nella rimozione della CO_2 .

Condizione necessaria alla ventilazione meccanica a domicilio è la capacità di liberarsi delle secrezioni bronchiali autonomamente o con assistenza. Inoltre occorre garantire un apporto nutrizionale adeguato a mantenere la crescita e lo sviluppo di questi pazienti mediante la prescrizione di diete e/o integrazioni alimentari speciali, somministrate, nel caso in cui la deglutizione fosse compromessa, per sondino nasogastrico oppure, nell'evenienza di alto rischio di inalazione, mediante gastrostomia endoscopica percutanea (PEG).

Per la domiciliazione del paziente ventilato, l'abitazione dovrà essere adeguata e rifornita del materiale necessario, già collaudato. Dal centro di riferimento dovrà essere prescritto e trasmesso ai centri distrettuali tutto il materiale, insieme alla stima del consumo annuale. Se il supporto ventilatorio è richiesto per più di 16 ore al giorno è doveroso fornire il paziente di due ventilatori per assicurare la VM in caso di guasto di uno degli apparecchi.

L'assistenza deve essere garantita in caso di urgenza ma anche mediante controlli da parte degli *home care provider* e del personale di assistenza domiciliare con frequenza idonea a garantire il corretto funzionamento del ventilatore.

Devono essere verificati parametri come il volume corrente, la frequenza respiratoria, la concentrazione di ossigeno erogata (quando necessaria), le pressioni e gli allarmi.

L'entità della *compliance* del paziente va verificata sulla base dei dati registrati dal ventilatore dei quali è possibile effettuare il *download* e l'analisi dei dati su computer.

Bisogna rassicurare i genitori e ricordare che la ventilazione si adatta al paziente e non il contrario. L'invio a domicilio del paziente ventilato prevede una serie di passaggi ed un *training* completo alla VM. La domiciliazione di questa tipologia di pazienti consente di unire il trattamento respiratorio al miglior confort di natura psicosociale e familiare, a costi inferiori rispetto all'ospedalizzazione.

Affinché si proceda con una ventilazione a domicilio, sono necessarie appropriate procedure diagnostiche, la giusta titolazione del ventilatore, l'adeguata formazione di famiglie e personale assistenziale sul territorio nonché l'impostazione di un attento programma di *follow-up*. Il tipo di monitoraggio deve essere proporzionale al quadro clinico del paziente. Una volta iniziata la VM è indicato eseguire una poli-sonnografia o ossi-capnografia per valutare l'effettiva risoluzione dell'ipo-ventilazione notturna ed eventualmente apportare le modifiche necessarie al *setting* del ventilatore.

Prima della dimissione il paziente deve essere ventilato con il ventilatore che verrà utilizzato a casa ed i settaggi dello stesso devono essere invariati per almeno una settimana in presenza di stabilità del compenso respiratorio. I controlli successivi saranno stabiliti sulla base dell'andamento clinico del paziente, entro i 12 mesi successivi (10).

Parallelamente alla crescita del bambino, il *setting* del ventilatore andrà controllato ed eventualmente adattato al fine di garantire un adeguato scambio gassoso.

Non disponiamo di un *timing* preciso per il monitoraggio di questi pazienti, tuttavia i controlli vanno eseguiti in maniera più ravvicinata nei neonati, lattanti e nei bambini in rapida fase di accrescimento.

Indicativamente la frequenza dei controlli è ogni 4-6 mesi nel primo anno di vita, ogni 4-8 mesi tra il secondo e il quarto anno e ogni 6-12 mesi dopo il quarto anno.

Il settaggio del ventilatore va rivalutato anche tutte le volte che un evento acuto può aver fatto variare le caratteristiche meccaniche del sistema respiratorio (8).

Bisogna sempre rivalutare l'adeguatezza delle interfacce o dei tubi tracheostomici al fine di evitare o minimizzare le complicanze rispettivamente cutanee, facciali e tracheali.

La domiciliazione del paziente ventilato prevede l'acquisizione da parte dei genitori di nozioni teoriche ed abilità manuali necessarie alla gestione in autonomia del bambino. Tale formazione avviene in genere nei reparti di cure intensive e semi-intensive ad opera di medici ed infermieri. I *caregiver* dovranno essere in grado di utilizzare le apparecchiature elettromedicali (ventilatore, umidificatore, aspiratore chirurgico), gestire la tracheostomia (incluso il cambio cannula) nei pazienti con **VMI**, porgere assistenza alla tosse oppure alla mobilizzazione delle secrezioni bronchiali, al posizionamento della maschera e alla gestione delle perdite ed in altre metodiche necessarie per la corretta gestione del bambino (eventuale gestione della PEG, del catetere venoso centrale a permanenza, del catetere vescicale, prevenzione delle lesioni da decubito), somministrazione di farmaci per aerosol, rianimazione cardio-polmonare, riconoscimento dei segni clinici di compromissione del compenso respiratorio (cianosi, tachipnea, respiro paradossoso, sudorazione, tachicardia) ed utilizzo del saturimetro come conferma strumentale dei segni clinici di inadeguata ventilazione.

CONCLUSIONI

Attraverso la disponibilità di un *team* competente e multidisciplinare, (medici, infermieri, psicologi, fisioterapisti, assistenti sociali, educatori) che svolga un ruolo di riferimento continuo ed unitario durante tutto il percorso assistenziale, e la presenza di genitori intenzionati e capaci ad assolvere alle particolari necessità che il bambino avrà a domicilio, può essere possibile assicurare un adeguato livello di supporto assistenziale e garantire importanti benefici in termini di sviluppo psiconeurologico e di qualità della vita al paziente domiciliato in ventilazione meccanica a lungo termine (7, 8, 9).

RINGRAZIAMENTI:

Gli autori ringraziano le Dott.sse Costanza Evangelista ed Angelica Mazzocchi per il loro importante contributo.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Pavone FP, Rossi, Soldini S, et al. *Ventilazione non invasiva in età pediatrica: istruzioni per l'uso*. *Prosp Ped*. 2011; 41: 18-24.
- (2) Elliott MW, Ambrosino N. *Non invasive ventilation in children*. *Eur Respir J*. 2002; 20: 1332-1342.
- (3) British Thoracic Society of Care Committee. *Non-invasive ventilation in acute respiratory failure*. *Thorax*. 2002; 57: 192-211.
- (4) Fauroux B, Boffa C, Desguerre I, et al. *Longterm noninvasive mechanical ventilation for children at home: a national survey*. *Pediatr Pulmonol*. 2003; 35: 119-125
- (5) Caggiano S, Pavone M, Verrillo E, et al. *Ventilazione assistita nelle malattie neuromuscolari*. *Pneumol Ped*. 2016; 16: 63.
- (6) Navalesi P, et al. *Italian Journal of Medicine 2015*; 3: 393-394.
- (7) Fauroux B, Lofaso F. *Non invasive mechanical ventilation in children*. *Eur Respir Mon*. 2001;16: 244-258.
- (8) *Linee guida per la ventilazione meccanica a pressione positiva domiciliare e le dimissioni protette del paziente pediatrico con insufficienza respiratoria cronica-Regione Piemonte* D.G.R. 13-14538 del 10.1.2005
- (9) Agosto C, Testa R. *Il bambino con insufficienza respiratoria cronica con tracheostomia e ventilazione invasiva domiciliare: dall'ospedale al territorio*. *Pneumol Ped*. 2009; 33: 16-23.
- (10) Hull J, Aniapravan R, Chan E, et al. *British thoracic society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness*. *Thorax* 2012; 67:4019.

La fibrosi cistica da malattia fatale dell'infanzia a malattia cronica dell'adulto: come cambia l'educazione del paziente

Cystic Fibrosis: Evolution from a Fatal Disease of Infancy to a Chronic Disease of Adulthood: changes in patient education

Elena Nave, Cristiana Risso, Cristiana Tinari, Antonella Grandis, Elisabetta Bignamini
CRR diagnosi e cura fibrosi cistica Piemonte e Valle d'Aosta, S.C. Pneumologia infantile Presidio Regina Margherita - Città della Salute e della Scienza di Torino

Corrispondenza: Elisabetta Bignamini **email:** ebignamini@cittadellsalute.to.it

Riassunto: Gli adolescenti con fibrosi cistica (FC) si affacciano all'età adulta con prospettive di qualità e durata di vita molto diverse da chi, con la stessa diagnosi, li ha preceduti nelle decadi precedenti. Per i pazienti e le famiglie, il prolungamento della durata della vita rappresenta un fondamentale motivo di speranza e, al tempo stesso, un aumento del carico terapeutico e un inevitabile confronto con variabili e relazioni mai sperimentate prima. Tutto ciò ha arricchito la ricerca e l'attività clinica di nuove sfide e complessità.

Diverse domande hanno richiamato l'attenzione su aspetti non immediatamente identificabili con l'intervento medico sulla patologia, ma pienamente comprensibili all'interno di un approccio olistico nella cura della persona. Lo scopo di quest'articolo è "portare alla luce" la nuova popolazione di pazienti adolescenti con FC, i quali hanno messo in discussione i modelli di comunicazione e le finalità educative precedenti, basati soprattutto sulla comunicazione di una malattia terminale in giovane età, esigendone di nuovi. Gli adolescenti affetti da fibrosi cistica di oggi sono portavoce di nuove esigenze sul versante della qualità della vita e della qualità della relazione di cura. Partendo dalla consapevolezza che questa malattia riconosce in specifici *standard of care*, nazionali e internazionali, le basi per il suo trattamento, cercheremo di introdurre le riflessioni multidisciplinari proprie dello staff sanitario di un centro specialistico, integrandole con alcune indicazioni provenienti dalla comunità scientifica nel campo della bioetica e dello sviluppo morale degli individui umani.

Parole chiave: fibrosi cistica, adolescenti, autonomia, sviluppo morale, etica, cura, farmaci, educazione.

Summary: Adolescents with cystic fibrosis (CF) face adulthood with prospects of lifespan and its quality different from those who received the same diagnosis during the previous decades. For patients and families, the extension of lifespan is a key reason for hope but, at the same time, it causes an increase of the therapeutic load and an inevitable confrontation with variables and relationships never experienced before. This new background has enriched research and clinical activity with new challenges and complexities.

Many questions have focused attention on issues not immediately identifiable with medical interventions on the disease, but fully understandable within a holistic approach in the care of the person. The purpose of this article is to "bring to light" the new population of adolescent CF patients, who call into question the previous models of communication and educational purposes, based mainly on the communication of a fatal disease in young age, demanding the creation of new ones. Today, adolescents with CF are spokesmen of new requirements in quality of life and quality of care relationship. Even if we know that this disease has specific national and international standards of care, we want try to introduce reflections from a multidisciplinary healthcare team from a specialist centre integrated with some concepts from bioethics and moral development of human individuals.

Key words: Cystic Fibrosis, adolescents, autonomy, moral development, ethics, care, drugs, medicines, education.

INTRODUZIONE

Nel 2008 Clement R. Ren pubblicava un interessante articolo dal titolo "*Cystic Fibrosis: Evolution from a Fatal Disease of Infancy with a Clear Phenotype to a Chronic Disease of Adulthood with Diverse Manifestations*", che dava atto di quella che era una realtà ormai conosciuta, almeno dalla comunità scientifica che si occupava della materia (1). Dalla descrizione della malattia, per lo più basata su reperti autoptici, di Dorothy Andersen, stilata nel 1938, la strada

era stata lunga, seminata di sofferenza e morte, ma iniziava a far intravedere una possibilità di cura. Nel 1989 era stato scoperto il “gene” della fibrosi cistica (FC), che introduceva nuovi scenari, stimolando medici e ricercatori a cercare di collegare le mutazioni del *Cystic Fibrosis Transmembrane Regulator* (CFTR) con le eterogenee manifestazioni cliniche della malattia, spesso con risultati deludenti se non per alcuni aspetti della malattia come l’insufficienza pancreatica. Altri aspetti importanti erano stati la diagnosi sempre più precoce, grazie all’introduzione dello screening neonatale, il miglioramento dei protocolli terapeutici, la disponibilità di nuovi farmaci (antibiotici, enzimi pancreatici), le nuove vie di somministrazione degli stessi e la concentrazione delle cure in centri specializzati, con team multidisciplinari e multiprofessionali, che hanno profondamente modificato il decorso della malattia, portando il paziente anche con le manifestazioni cliniche più gravi a un aumento molto significativo dell’aspettativa di vita (ad oggi, circa 40 anni) (2). Le recenti possibilità di terapia del difetto di base a disposizione per alcune categorie di pazienti (ivacaftor, ivacaftor+lumacaftor) stanno modificando ancora le manifestazioni della malattia, probabilmente incideranno sul suo decorso e, forse, faranno nascere un nuovo “stato di malattia” in cui la dipendenza dal farmaco è quotidiana, ma chi lo assume non manifesta alcun sintomo della malattia stessa. Con l’aumento della sopravvivenza e la comparsa di un’inedita generazione di pazienti di 30-40 anni, i clinici hanno dovuto affrontare anche nuove complicanze e la comparsa di co-morbidità, come le vasculopatie diabetiche, l’insufficienza renale (spesso a componente iatrogena per il continuo uso di terapie nefrotossiche ad alti dosaggi), le malattie cardiovascolari e altro ancora (3, 4). Per i pazienti e le famiglie, il prolungamento della durata della vita rappresenta un fondamentale motivo di speranza e, al tempo stesso, un aumento del carico terapeutico e un inevitabile confronto con variabili e relazioni mai sperimentate prima. Questi traguardi terapeutici hanno arricchito la ricerca e l’attività clinica di nuove sfide e nuove complessità; nuove domande hanno richiamato l’attenzione su aspetti non immediatamente identificabili con l’intervento medico sulla patologia, ma pienamente comprensibili all’interno di un approccio olistico nella cura della persona. Ritroviamo l’opportunità di quest’orientamento nell’avvio di percorsi terapeutici con le famiglie, in conformità ad una diagnosi fatta in assenza di sintomi nella delicata fase dell’attaccamento del bambino, nell’intensificarsi dei problemi di aderenza alle terapie, considerato l’elevato carico del regime terapeutico, nell’ampliamento delle collaborazioni con i diversi specialisti (genetisti, nutrizionisti, diabetologi, rianimatori), nella transizione dal centro pediatrico al centro per adulti, nella preparazione al trapianto bipolmonare e nel trattamento della fase post-trapianto, nel monitoraggio della qualità della vita e anche, qualora si verificano le circostanze, nell’attenzione alle cure palliative e alla qualità del morire.

Lo scopo di quest’articolo è “portare alla luce” la nuova popolazione di pazienti adolescenti con FC, i quali hanno messo in discussione i modelli di comunicazione e le finalità educative precedenti, basati soprattutto sulla comunicazione di una malattia terminale in giovane età, esigendone di nuovi. Gli adolescenti di oggi sono portavoce di nuove esigenze sul versante della qualità della vita e della qualità della relazione di cura. Partendo dalla consapevolezza che questa malattia riconosce in specifici *standard of care*, nazionali e internazionali, le basi per il suo trattamento, cercheremo di introdurre le riflessioni multidisciplinari proprie dello staff sanitario di un centro specialistico, integrandole con alcune indicazioni provenienti dalla comunità scientifica nel campo della bioetica e dello sviluppo morale degli individui umani.

FINALITÀ E SCOPI DELL’AZIONE EDUCATIVA

Al significato da attribuire al termine “educare” sono state dedicate innumerevoli riflessioni. L’azione educativa, nel suo principale significato in termini evolutivi, si rivolge ai nuovi nati di ogni specie. I suoi compiti hanno a che fare con la risposta interattiva ai bisogni primari e con l’adattamento all’ambiente e alla società in cui le nuove generazioni sono inserite e lo scopo è garantirne, o almeno facilitarne, la sopravvivenza.

Nel caso degli esseri umani, al mandato educativo è affidato un altro compito: non solo la sopravvivenza, ma anche una sopravvivenza quanto più possibile felice, in accordo ai sistemi di valori e ai convincimenti morali fatti propri dalle varie società e dai vari nuclei familiari che le compongono. Alla trasmissione culturale si unisce l'ausilio riguardante lo sviluppo della moralità dei nuovi nati. A questo fine, si modellano caratteri ispirandosi a norme e principi, s'instillano abitudini e si sradicano i temperamenti e le affezioni che non si ritengono in grado di far perseguire all'educando i suoi migliori interessi. Gli approcci educativi che i vari sistemi culturali, nelle diverse epoche, producono rispecchiano sia le rappresentazioni collettive che essi hanno degli individui in formazione, sia le aspettative da cui sono investiti, sia la scala di valori cui si ritiene la loro crescita debba ispirarsi. Tra rappresentazioni collettive d'infanzia e adolescenza e strategie educative vi è un rapporto diretto: al modificarsi delle prime cambiano, coerentemente, le seconde.

La variabilità delle culture, allora, si declina in un ampio numero di credenze, condotte e pratiche relative all'educazione. Le concezioni attualmente più diffuse in Occidente riguardo ai minori d'età, e quindi a scopi e metodi della loro educazione, hanno portato alla produzione di una varietà di posizioni teoriche, i cui estremi sostengono la totale unione o separazione dell'universo infantile-adolescenziale da quello adulto. Nel primo caso si sostiene il diritto del minore a esercitare un certo grado di autonomia, nel secondo sopravvive il residuo dell'idea romantica che il diritto del bambino sia di vivere la propria infanzia (5). Quest'ultima prospettiva, definita "protezionista", mantiene degli individui in formazione una concezione che ne fa esseri irrazionali, fragili, incapaci di responsabilità e inesperti delle cose del mondo. Data la vulnerabile costituzione, la principale modalità relazionale che unisce gli adulti a costoro è la protezione, la tutela, e la principale richiesta morale rivolta a chi deve raggiungere l'età della maturità è l'ubbidienza alle figure di autorità. Questa modalità educativa è più facilmente e istintivamente applicata nei giovani adolescenti con patologie croniche. Sul versante opposto, i "liberazionisti" affermano l'uguaglianza morale di individui in formazione e adulti e la mancanza di differenze rilevanti che possano giustificare un diverso trattamento dei primi rispetto ai secondi. Si evidenzia, in questo caso, come molti bambini superino parecchi adulti per dimensioni, forza, intelligenza e in alcuni tipi di esperienze, come la malattia molto grave (6).

La presunta incompetenza dei minori, nella prospettiva "protezionista", è considerata lo strumento con cui negare loro la dignità e lo status attribuito agli adulti e con cui giustificare lo stato di soggezione e controllo perpetuato nei loro confronti (7). La protezione con cui si reagisce alla vulnerabilità degli individui non necessariamente beneficia chi è nel bisogno, ma può, al contrario, aumentarne e rafforzarne la dipendenza (6). Nella prospettiva che i "liberazionisti" sostengono si assume che permettere e favorire l'indipendenza faccia certamente parte del compito educativo, non meno della cura stessa, della nutrizione e della protezione (8). Essere in grado di stare al mondo senza il bisogno della guida altrui, emanciparsi e sapere badare a sé nel rispetto dei propri convincimenti – in un'espressione, raggiungere l'autonomia morale – è un traguardo che giova indipendentemente dal tipo di persone che questi pazienti decideranno di essere (9). Il setting sanitario e lo specifico contesto della FC condividono tale obiettivo almeno per due robuste ragioni. L'autonomia morale è il preludio all'esercizio dell'autodeterminazione del paziente adulto e capace e alla titolarità decisionale che egli assume nella pratica del consenso informato (10). Aiutare bambini e adolescenti malati dalla nascita a sviluppare la capacità di decidere per sé ed a diventare partner primari dei loro medici nei processi decisionali è un compito da molti anni attribuito ai professionisti sanitari che lavorano con i minori d'età (11). La seconda ragione è che all'autonomia morale si accompagna, di norma, l'emancipazione dalle figure adulte in termini di autogestione della malattia. Educare questi pazienti a prendersi cura di sé fin dalla più tenera età è un compito che desta l'attenzione di tutto lo staff sanitario perché quest'obiettivo educativo ha un rapporto diretto con il grado di aderenza alle indicazioni terapeutiche che la condotta dei pazienti adolescenti esprimerà nella vita quotidiana.

Nell'adolescenza di un ragazzo con FC molti sono i fattori che possono variamente intervenire nella vita quotidiana, definendosi come ulteriori ostacoli: controlli clinici programmati, riacutizzazioni e complicanze, immagine corporea deturpata (cicatrici, cateteri, difetti di crescita e dimagrimento), dipendenza dalle figure genitoriali e vincoli alimentari e nello stile di vita. L'adolescente può desiderare di liberarsi dalla presenza invadente dei genitori, per poi non riuscire a svincolarsi dal legame di necessaria dipendenza. In caso di malattia, il conflitto tipicamente adolescenziale tra la spinta verso l'autonomia e il bisogno di protezione è fortemente ampliato: la malattia tende in genere a mettere in una situazione di "blocco" il bisogno di autonomia dell'adolescente, che vorrebbe emanciparsi, mentre la salute precaria lo obbliga a regredire verso ulteriori richieste di protezione e dipendenza. I genitori, a loro volta, in una prospettiva che pone la sopravvivenza fisica come unico obiettivo fondamentale da perseguire, tendono a limitare in modo particolare l'autonomia dei figli, esasperando l'iper-protezione e il controllo rispetto alla gestione delle cure e alla quotidianità dei ragazzi, col forte rischio di ottenere risultati opposti a quelli sperati, cioè scarsa adesione alle terapie prescritte e probabili comportamenti a rischio. La maturazione, nell'adolescente malato, sembra coincidere con la presa d'atto realistica della propria limitatezza, della propria vulnerabilità. Queste difficoltà e frustrazioni sono all'origine di vissuti ed emozioni causa di atteggiamenti d'individualismo, rabbia, violenza, solitudine e nichilismo. Le storie narrate dagli adolescenti con FC rivendicano con forza il loro bisogno di normalità e indicano la priorità di attribuzione di un senso alla propria condizione "indipendentemente dalla malattia". Tutto questo si accompagna inevitabilmente a un'importante e specifica presenza delle figure di riferimento familiare ed educativo, presenza e accudimento che si connotano con valenza di maggiori bisogni assistenziali, di sostegno e di vigilanza. A essi, spesso, segue l'inasprimento dei conflitti intrapsichici tra dipendenza e autonomia, con ripercussioni inevitabili nelle relazioni intra-familiari, specialmente nelle fasi in cui è fisiologicamente più forte la tensione propria del processo d'individuazione. Il tipo d'interazione e di risposta soggettiva e familiare a tali bisogni, quindi, ha una fondamentale ricaduta sulla possibilità di prevenire l'insorgenza di co-morbilità fisica e psichica.

Dal punto di vista clinico, il paziente con FC può affacciarsi all'adolescenza in condizioni molto differenti. In questo periodo, infatti, si acquiscono le diversità tra forme cliniche lievi e gravi di malattia (12) ed è riportato un decorso meno favorevole per le forme classiche e per le femmine, che sembrerebbero avere un'aspettativa di vita ridotta rispetto ai maschi e che, nell'età adolescenziale, possono presentare un peggioramento clinico significativo di cui, ad oggi, non è ancora nota la causa (13). In particolare, per quanto riguarda la funzione respiratoria, strettamente collegata alla qualità e alla durata di vita del paziente, è stato dimostrato, nel periodo adolescenziale, un declino del FEV_1 del 2.5-3.0% *per annum*, nonostante, globalmente, sia segnalato l'aumento nelle ultime decadi dei valori di FEV_1 nella popolazione FC (14). Fattori collegati al decadimento del FEV_1 in questa fascia d'età sono, oltre all'aumento stesso dell'età, l'eventuale infezione cronica da *Pseudomonas aeruginosa*, il diabete, la non ottimale correzione dell'insufficienza pancreatica e un più alto numero d'infezioni polmonari.

Per quanto riguarda gli aspetti nutrizionali, per i pazienti con insufficienza pancreatica dai dati dei registri di malattia si deduce che più del 50% dei soggetti ha uno stato nutrizionale insufficiente. Nel periodo puberale questo fatto può interagire con lo sviluppo della massa muscolare e l'aspetto fisico in termini di parametri antropometrici, oltre a incidere sulla funzione respiratoria (15). Lo sviluppo puberale può essere differente da quello dei loro coetanei, con la possibilità di un menarca più tardivo o di un ritardato sviluppo dei genitali maschili (16).

In via generale, lo stato di salute degli adolescenti con FC fa sì che essi possano partecipare alla vita sociale e civile propria della loro età, frequentando gli stessi ambienti dei coetanei, svolgendo le stesse attività e praticando sport, se abituati fin da piccoli. Essi possono avere la vita "normale" di chi malato non è, a prezzo, però, di un grande impegno quotidiano.

La cura della FC ha assunto gradualmente la configurazione di un sistema complesso d'interventi che richiede una solida alleanza fra curanti, pazienti e famiglie, da ridefinirsi continuamente nelle varie fasi di vita del paziente e del processo di cura. Per questo è oggi fondamentale che il personale dei centri FC acquisisca un'adeguata formazione in ambito relazionale e che sviluppi capacità d'integrazione e di lavoro in team, duttilità nell'approccio e disponibilità a fare i conti con i risvolti emotivi di questa prolungata e intensa relazione di cura (17).

L'adolescenza è la fascia di età occupata da chi è più prossimo, tra i minori, a divenire adulto. Nel setting sanitario è caratterizzata da almeno due elementi: la transizione alla medicina dell'adulto e, alla luce della "dottrina giuridica del grande minore" (*Mature Minor Doctrine*), l'eventuale sviluppo di una piena capacità decisionale, la quale conferisce il diritto di autodeterminarsi qualora il soggetto risulti pienamente dotato della capacità di discernimento.

Questa è l'età nella quale il concetto di "aderenza alle cure" assume una vistosa importanza. Se nel corso dell'infanzia è ancora possibile per i genitori usare gli strumenti della persuasione per convincere il minore a sottoporsi alle cure che potrebbe non essere motivato a svolgere e se la coercizione è uno strumento che si dovrebbe del tutto evitare di utilizzare, a qualunque età, salvo ragioni di salute e sicurezza pubblica, con gli individui adolescenti è proprio indispensabile che essi capiscano le ragioni e vogliano curarsi. Serve agire in termini sia di giustificazione delle procedure richieste, sia di motivazione personale, azioni possibili solo se le basi delle stesse hanno le radici nella modalità di presa in carico di paziente e famiglia fin dall'infanzia. Il paziente e la famiglia sono stati educati, negli anni, su più fronti. Di seguito, a titolo esemplificativo, sono elencati i principali:

- conoscere la malattia e le sue manifestazioni specifiche nel paziente considerato, con riguardo anche alle forme non classiche della malattia;
- padroneggiare le norme comportamentali utili per evitare complicanze quali le infezioni, tra cui le cross infezioni (segregazione dei pazienti);
- acquisire competenze tecniche nella gestione dei presidi e dei farmaci;
- autodeterminarsi nelle scelte, condizione indispensabile per mantenere la compliance alle terapie;
- gestire il proprio tempo per dare spazio alle terapie;
- nutrirsi in modo equilibrato;
- eseguire esercizio fisico per mantenere al meglio la massa muscolare e ossea;
- prevenire le complicanze future, ponendo in atto misure preventive;
- essere consapevoli della cronicità della malattia (e soprattutto della fatalità della stessa).

In particolare, in età adolescenziale sarebbe oggi auspicabile rispettare e programmare precise tappe educative, riportate in tabella 1 (18).

Talvolta può essere necessario liberarsi di tale "apparente normalità", spesso causa di rifiuti, difese e contrasti sia a livello intrapsichico, sia a livello interpersonale (19). Molti sono gli studi che hanno indicato nella malattia cronica uno dei fattori di rischio per l'insorgenza di problematiche psichiche e disagio psicosociale. La variabilità di tale ripercussione è correlata a fattori quali la gravità, le strategie adottate per farvi fronte, gli stili educativi dei genitori, il supporto psicosociale garantito alla famiglia, l'accessibilità ai servizi e l'efficacia del trattamento. Una meta-analisi dei problemi emotivi e comportamentali nei soggetti dai 3 ai 19 anni con malattie croniche di vario tipo ha rilevato che questi individui hanno un rischio elevato di sviluppare problematiche generali di adattamento, con sintomi di ansia e depressione e disturbi del comportamento (20). Ecco dunque perché si arriva a comportamenti che tanto preoccupano: disattendere le prescrizioni mediche, allontanarsi da un comportamento atteso, auspicabile in quanto autoprotettivo, ed autolesionismo. Tali comportamenti sono soltanto l'apice di un profondo disagio, un grido di liberazione da quell'identità di soggetto malato che l'adolescente non sempre riesce a sostenere ed accettare. La finalità di un'azione educativa, in questo senso,

Tab. 1. Educazione del paziente adolescente con FC: principali obiettivi. Modificata dalla referenza 18.

12 anni	13-14 anni	15-16 anni	17-18 anni
Descrivere che cos'è la fibrosi cistica	Riconoscere i cambiamenti dei sintomi e saperne fornire una descrizione	Migliorare la capacità di riconoscere i sintomi e di descriverli	Contattare direttamente i sanitari del Centro per comunicare cambiamenti nello stato di salute
Elencare i farmaci che si assumono e descrivere a che cosa servono	Rispondere direttamente alle domande poste dai sanitari durante la visita medica	Presentarsi da solo in ambulatorio per la visita medica, sapendo riferire sul proprio stato di salute. Conoscere le date degli appuntamenti per le visite mediche	Programmare gli appuntamenti per le visite mediche
Conoscere le regole di assunzione degli enzimi pancreatici	Elencare i farmaci, la dose e l'orario di assunzione	Controllare i quantitativi di farmaci a disposizione a casa e saper ordinare, in tempo, la scorta necessaria. *Partecipare attivamente all'organizzazione di un ciclo di terapia endovenosa domiciliare	Ordinare i farmaci direttamente. Conoscere la Legge 548/93 (Disposizioni per la prevenzione e cura della fibrosi cistica) e i propri diritti sociali
Ricordare l'importanza della fisioterapia respiratoria e conoscerne le basi	Eseguire correttamente la fisioterapia respiratoria in modo autonomo	Proseguire con il controllo e il "rafforzamento" dell'importanza della fisioterapia respiratoria. Conoscere le basi e le indicazioni della ventilazione non invasiva	Saper alternare diverse tecniche di fisioterapia respiratoria e gestire in autonomia la ventilazione meccanica non invasiva, qualora necessario
	**Rispondere alla curiosità dei coetanei e percepire le preoccupazioni e le ansie dei genitori	Conoscere i comportamenti "a rischio" (bere, fumare, ecc.) ed i loro effetti sulla salute	Conoscere i temi dell'abuso di sostanze

*Un problema rilevante, nella FC, è quello della necessità frequente di eseguire, anche in stato di relativo benessere, in casi particolari, terapie endovenose protratte. Questo comporterebbe lunghi periodi di ospedalizzazione per cui, con procedure differenti, i vari Centri di riferimento si sono impegnati a trovare soluzioni alternative per eseguire la terapia a domicilio. Un ruolo fondamentale è previsto per il paziente, che deve accettare di eseguire la terapia a domicilio (consenso), riconoscere i possibili problemi locali ed interagire con il Pediatra di famiglia e gli infermieri delle cure domiciliari per le problematiche tecniche e cliniche che possono verificarsi. In età adolescenziale è importante che questo ruolo sia assunto direttamente dall'adolescente stesso.

**La FC, nella maggioranza dei pazienti, non è immediatamente visibile in tutti i suoi aspetti sintomatologici, evidenti e drammatici. Questo dato, di per sé positivo, può acuire i conflitti psicologici riguardo alla scelta di comunicare agli altri la propria condizione (o la condizione del figlio).

potrebbe essere per l'adolescente crescere con una sensazione e una rappresentazione di sé positiva e in questo percorso gli adulti (genitori, medici, infermieri ed insegnanti) non possono decidere per lui, ma devono piuttosto prospettargli altre vie e altri possibili traguardi, se lo scopo dell'adolescente pare irraggiungibile o non meritevole di essere raggiunto. Parte importante del lavoro psicologico con i ragazzi e le ragazze con FC riguarda i seguenti temi: il rapporto con i pari, il confronto con essi, la posizione della dimensione FC nella relazione con gli altri, così strettamente connessa alla posizione che la FC assume nella rappresentazione di sé, e con quale peso e capacità d'integrazione s'inserisce nel processo d'individuazione di ciascun giovane. I ragazzi e le ragazze chiedono di stare con loro nel dolore, di essere accolti nei vissuti depressivi e di essere aiutati a risollevarsi mantenendo viva la speranza e l'investimento nei confronti di una vita degna di essere vissuta pienamente, nonostante le difficoltà innegabili che la malattia comporta.

Uno degli scopi principali del modello educativo che qui proponiamo ruota intorno al ruolo del paziente come pari nelle scelte di cura e nella valutazione degli esiti delle cure stesse. Questo concetto ha trovato "casa" nel "Manuale per l'autovalutazione, la revisione esterna fra pari e della qualità dei Centri FC" stilato nel 2012 (21). Solo un'équipe realmente multidisciplinare, che coinvolga medici, infermieri, fisioterapisti, bioeticisti e psicologi, è in grado di soddisfare sufficientemente i bisogni di un adolescente portatore di una grave patologia fisica (19). L'esperienza clinica costruita nel ricco lavoro con i ragazzi e le ragazze con FC insegna a doversi sintonizzare con i peculiari bisogni e tempi di ognuno di loro, così come con la specifica modalità di chiedere sostegno e di sostare (o di allontanarsi a seconda dei momenti) nella relazione di aiuto. Il setting è flessibile, la stanza delle parole assume per loro la forma dell'ambulatorio, del letto d'ospedale, della conversazione al telefono, in base alle circostanze o alla richiesta che l'adolescente ci pone e al modo che sente più adatto a sé per divenire contattabile, per comunicare e permetterci di entrare con lui nel mondo delle emozioni e della condivisione.

CONCLUSIONI

Gli adolescenti ammalati sono portatori di molteplici e complessi bisogni che devono essere riconosciuti con sufficiente chiarezza per offrire risposte congrue ed efficaci. Alla base del rapporto educativo deve esserci, da parte dei curanti, la disponibilità a misurarsi con il conflitto che è proprio di questa fase evolutiva e ad accoglierlo come momento essenziale dello sviluppo e come passaggio obbligato in un crocevia decisivo ai fini della costruzione dell'identità; è inoltre essenziale che questo conflitto sia affrontato, per le caratteristiche precise con cui si esprime, in presenza della patologia. Per questo è indispensabile integrare la medicina basata sull'evidenza con l'apporto delle *Medical Humanities*; occorre infatti che gli operatori affianchino alle capacità tecniche doti relazionali. Ormai da anni la competenza medica e, di conseguenza, il ruolo educativo che ad essa è vincolato "consiste nell'uso abituale e giudizioso della comunicazione, della conoscenza delle abilità tecniche e del ragionamento della comunità" (22).

BIBLIOGRAFIA

- (1) Ren CL. *Cystic Fibrosis: Evolution from a Fatal Disease of Infancy with a Clear Phenotype to a Chronic Disease of Adulthood with Diverse Manifestations*. Clin Rev Allerg Immunol 2008; 35: 97-99.
- (2) Bignamini E, Castellani C. *Fibrosi Cistica: com'era, com'è, come sarà*. Area Ped 2016; 17: 7-12.
- (3) Plant BJ, Goss CH, Plant WD, et al. *Management of comorbidities in older patients with cystic fibrosis*. Lancet Respir Med 2013; 1: 164-174.
- (4) Peckham D, Whitaker P. *Drug induced complications; can we do more?* J Cyst Fibros 2013; 12: 547-558.
- (5) James A, Jenks C, Prout A. *Theorizing Childhood*. Cambridge: Polity Press 1998.
- (6) Alderson P, Goodwin M. *Contradictions Within Concepts of Children's Competence*. Internation J Child Right 1993; 1: 303-313.

- (7) Harris J. *The political status of children*. In: Graham K. "Contemporary Political Philosophy: radical studies". Cambridge Un Press, 1982: 35-59.
- (8) Bruner JB, Garton A (eds). *Human Growth and Development* Oxford: Oxford Un Press, 1978.
- (9) Nave E, Bignamini E. *Minori d'età e consenso informato, Bioetica*. Riv inter-discipl 2017 (in stampa).
- (10) Faden R, Beauchamp TL. *A History and Theory of Informed Consent*. Oxford-New York: Oxford Un Press, 1986.
- (11) American Academy of Pediatrics (AAP). *Informed Consent, Parental Permission, and Assent in Pediatric Practice*. Pediatrics 1995; 95: 314-317.
- (12) Farrell PM, White TB, Ren CL. *Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation*. J Pediatr 2017; 181: S1-15.
- (13) Harness-Brumley CL, Elliott AC, Rosenbluth DB, et al. *Gender Differences in Outcomes of Patients with Cystic Fibrosis*. J Womens Health (Larchmt) 2014; 23: 1012-1020.
- (14) Welsh L, Robertson CF, Ranganathan SC. *Increased Rate of Lung Function Decline in Australian Adolescents With Cystic Fibrosis*. Ped Pulmonol 2014; 49: 873-877.
- (15) Connett GJ, Pike KC. *Nutritional outcomes in cystic fibrosis - are we doing enough?* Paediatr Respir Rev 2015; 16: 31-34.
- (16) Frederick C. *Psychosocial challenges/Transition to adulthood*. Pediatr Clin N Am 2016; 63: 735-749.
- (17) Quittner
- (18) Boyle MP. *Transitioning to adult care: a transition for parents as well*. 2007. Available at: <https://cff.org>.
- (19) Vanni F. *Adolescenti, corpo e malattia*. Franco Angeli, Milano, 2005.
- (20) Lavigne JV, Faier-Routman J. *Psychological adjustment to pediatric physical disorders: a meta-analytic review*. J Pediatr Psychol 1992; 17: 133-157.
- (21) AA.VV. *Manuale per l'autovalutazione, la revisione esterna fra pari, della qualità dei Centri di Fibrosi Cistica*. Marzo 2012. Disponibile in www.sifc.it/documenti/lineeguida.
- (22) Epstein RM, Hundert EM. *Defining and assessing professional competence*. Jama 2002; 287: 226-235.

SIDS: cosa chiedono i genitori, quale ruolo ha per loro l'educazione terapeutica

SIDS: what's parents ask, which role therapeutic education plays for them

Maria Giovanna Paglietti¹, Allegra Bonomi², Ada Macchiarini², Elisabetta Verrillo¹, Francesca Petreschi¹, Alessandra Schiavino¹, Martino Pavone¹, Renato Cutrera¹

¹ *Unità Operativa di Broncopneumologia, Dipartimento Pediatrico Universitario Ospedaliero, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù – IRCCS Roma*; ² *Associazione Semi per la SIDS*

Corrispondenza: Maria Giovanna Paglietti **email:** mgiovanna.paglietti@opbg.net

Riassunto: La SIDS è un evento ancora inspiegabile; un fatto inatteso; non ci sono segni di allarme o pericolo prima che esso accada. Si viene colti impreparati, nell'impossibilità di agire e di sostenere la situazione. La morte di una persona amata provoca sempre una grande sofferenza, ma la morte di un bambino è acuta e insostenibile, e paralizza non solo i genitori ma l'intera famiglia. L'unica cosa che al momento può essere fatta per prevenire la SIDS è diffondere in modo capillare le Raccomandazioni per una Nanna Sicura. In tal senso si è speso il Ministero della Salute e alcune regioni illuminate hanno seguito le indicazioni. Certamente ancora molto deve essere fatto per evitare comportamenti a rischio. Lo scopo di quest'articolo è diffondere queste indicazioni, anche grazie al supporto dell'Associazione SEMI per la SIDS.

Parole chiave: SIDS, prevenzione, domande, genitori

Summary: SIDS is a still unexplained event; an unexpected event; there are no signs of alarm or danger before it happens. Everyone is caught unprepared, unable to act and to support the situation. The death of a loved one always causes a great suffering, but the death of a child is acute and unbearable, paralyzing not only the parents but the entire family. The only thing that currently can be done to prevent SIDS is so widespread dissemination Recommendations for Safety Sleep. To that effect it has spent the Ministry of Health and some illuminated regions. But certainly much more needs to be done to avoid risky behavior. The purpose of this article is to spread these informations, thanks to the support of the Association SEMI for SIDS.

Key words: SIDS, prevention, questions, parents

La *Sudden Infant Death Syndrome* (SIDS), comunemente conosciuta come “morte in culla”, è stata definita come entità nosologica nel 1969.

Questo è il nome dato alla morte improvvisa ed inaspettata di un lattante apparentemente sano, che rimane inspiegata, anche dopo l'esecuzione di un'indagine post-mortem completa, comprendente: l'autopsia, l'esame delle circostanze del decesso e la revisione della storia clinica del caso (1).

Ciò significa che quella di SIDS è una diagnosi di esclusione e che non sappiamo ancora con esattezza perché questi bambini muoiano. L'incidenza media della SIDS nei paesi industrializzati è di circa un caso ogni 2000 bambini nati vivi e ciò equivale, in Italia, a circa 250 bambini l'anno. Il tasso d'incidenza varia considerevolmente fra paesi diversi ma anche tra gruppi etnici all'interno dello stesso paese. La SIDS è tuttora la prima causa di morte tra l'età di un mese e un anno; questo perché altre malattie altrettanto pericolose e potenzialmente fatali sono prevenute o curate con successo. Una delle caratteristiche epidemiologiche più impressionanti della SIDS è la sua tipica distribuzione per età. Gli eventi sono rari nel periodo neonatale, poi mostrano un brusco aumento nel secondo mese di vita, un picco intorno ai 3-4 mesi di età e quindi una graduale diminuzione. Pertanto, il 75% delle morti si verifica fra i 2 ed i 4 mesi di vita, ed il 95% entro i 9 mesi di età.

La SIDS avviene prevalentemente nel periodo invernale. Dei bambini che muoiono, circa il 60 % sono maschietti. È una morte che avviene rapidamente, durante il sonno, sia di giorno sia di notte, sia in culla che nel passeggino, sia nel seggiolino della macchina che in braccio

ai genitori, senza segni di sofferenza. È molto importante differenziare questa entità dal più vasto numero di lattanti che vanno incontro a *Sudden Unexpected Infant Death* (SUID) che comprende tutti i bambini che vanno incontro a morte inattesa nel primo anno di vita; in alcuni di essi, dopo gli accertamenti necessari di tipo autoptico e di revisione della storia clinica insieme alle circostanze del decesso, si arriva ad un'identificazione della causa di morte. In tali casi s'identificano, infatti, soffocamento, intrappolamento, infezioni, inalazione, traumi, patologie congenite (2). La SIDS invece è una morte che rimane inspiegata. Non è prevedibile. La ricerca sta indagando su possibili alterazioni del tronco dell'encefalo e sull'alterazione del sistema nervoso serotoninergico.

La serotonina ha un ruolo centrale nella regolazione del ritmo respiratorio, dell'omeostasi dei gas ematici, della temperatura corporea, della circolazione ematica, del ritmo circadiano, del sistema di arousal (3-4). Ed è stato evidenziato come i topi transgenici portatori di anomalie del sistema serotoninergico vadano incontro ad apnee severe ed elevata mortalità nel corso dello sviluppo (5). In tal senso uno studio italiano ha evidenziato come tali alterazioni possano ritrovarsi sia in pazienti deceduti per SIDS che in pazienti con *Apparent Life Threatening Event* (ALTE) idiopatica (6).

Al momento non vi sono spiegazioni scientifiche sul perché avvenga una SIDS, ma si ritiene valida la "teoria del triplice rischio", per la quale una combinazione di fattori, (vulnerabilità biologica, fascia di età critica e fattori epidemiologici) pur non essendo di per se stessi cause, concorrono a rendere il lattante più vulnerabile a presentare un'asfissia fatale (7).

La SIDS si può solo prevenire adottando norme di comportamento che rendono sicuro il sonno del bambino. Nei paesi (USA, Francia, Nuova Zelanda, Australia, Paesi Bassi e Regno Unito) in cui le raccomandazioni per la riduzione del rischio sono state adottate attraverso campagne di massa, si è registrata una diminuzione delle morti con picchi anche del 50%. Raccomandazioni che anche il nostro ministero della salute ha fatto proprie, invitando le regioni ad aderire: l'art.4 della legge 2 febbraio 2006, n. 31 invita a promuovere campagne di sensibilizzazione per una corretta informazione sulle problematiche connesse alla SIDS. Alcune regioni hanno realizzato campagne informative rivolte alla popolazione dei neo genitori e messe in atto nei punti nascita.

INDICAZIONI PER PREVENIRE A SIDS

- Posizionare sempre il bambino a pancia in su;
- Non fumare in gravidanza e non far soggiornare il bambino in ambienti dove si è fumato come in casa o in macchina;
- Far dormire il bambino su di un materasso rigido di dimensioni adeguate al lettino o culla, evitando che si formino spazi vuoti, evitando l'uso di cuscini, piumoni ed altre superfici morbide ingombranti;
- Tenere fuori dal letto del bambino giochi ed oggetti soffici, biancheria sfusa ed altri oggetti potenzialmente pericolosi;
- Evitare di condividere il letto con i genitori e/o altri bambini ma porlo nel proprio letto, nella stanza con i genitori o nella propria stanza, ponendolo in modo che i piedi tocchino il fondo del letto evitando così che scivoli sotto le coperte;
- Evitare di coprire eccessivamente il bambino durante il sonno, considerando che l'ambiente deve essere a 18/20 C;
- Si può usare il succhiotto, introducendolo dopo il primo mese di vita (interferenza con l'inizio dell'allattamento al seno) e sospendendolo possibilmente entro l'anno di vita, per evitare un eventuale disturbo allo sviluppo dei denti;
- Non farsi sostituire da apparecchi di monitoraggio del sonno del bambino, controllando il bambino personalmente durante il sonno;
- Allattare al seno il proprio bambino.

La posizione prona è associata ad un rischio dieci volte maggiore e quella di fianco ad un rischio tre volte maggiore di presentare SIDS.

I bambini nati prematuri hanno un rischio più elevato di presentare una SIDS.

Nelle tabelle 1 e 2 sono evidenziati i fattori di rischio, modificabili e non, per la SIDS: vanno conosciuti da noi pediatri e presi in attenta considerazione (8).

Tab. 1. SIDS Fattori di rischio “modificabili”.
Posizione prona durante il sonno
Esposizione al fumo di sigaretta
Surriscaldamento
Condivisione del letto
Non impiego del succhiotto

Tab. 2 . SIDS Fattori di rischio “non modificabili”.
Sesso maschile
Razza nera
Madri “teen-agers”
Multiparità
Prematurità
Tossicodipendenza
Basso livello socio-economico

È fondamentale comunicare che, nonostante le numerose campagne stampa portate avanti in tal senso, non ci sono correlazioni tra vaccini e SIDS (9-10).

Le domande più frequenti dei genitori quando si parla della SIDS sono illustrate nella tabella 3; le risposte del pediatra devono rassicurare ed insegnare.

Tab. 3. Domande più frequenti dei genitori quando si parla della SIDS.
Quale è l’ambiente ideale per fare dormire il mio bambino?
Quale comportamento per ridurre il rischio SIDS?
Come usare il succhiotto?
Posso avere altri figli in caso di morte di uno?
Il vaccino è pericoloso?
Allatto e dormiamo nel lettone assieme. Aumento il rischio?
Ogni quanto lo devo controllare nel sonno?
Lo devo svegliare ogni tanto?
Se vedo che non respira bene che devo fare?
La temperatura della stanza?
Se ha il naso sporco è pericoloso? Che devo fare?

L’educazione terapeutica, quel processo sistemico continuo e centrato sul paziente che va adattato all’evoluzione del modo di vivere dell’individuo, ha quindi un ruolo fondamentale che vede coinvolte più figure dell’ambito sanitario; è evidente, infatti, che un corretto stile di vita di un lattante può davvero evitare il verificarsi di questa tragedia, per la famiglia e l’intera società.

E QUANDO UNA SIDS AVVIENE?

L'assenza d'informazioni è causa nei genitori di un senso di colpa insieme ragionevole e distruttivo. Proprio perché si è di fronte ad una morte senza ragione, si finisce per cercare una colpa in se stessi. Si pensa di avere sbagliato, di non avere protetto a sufficienza il proprio bambino. Un senso di responsabilità che qualche volta resta appena percettibile, altre volte diventa un'ossessione che rende difficile vivere.

È fondamentale tutelare anche i fratelli o sorelle. Dal momento che essi non sono in grado di parlare della morte nello stesso modo di un adulto, può sembrare che la neghino o che la cosa non li riguardi. In realtà possono cominciare a comportarsi male, ad avere incubi notturni, a riprendere ad avere enuresi o altri fenomeni regressivi. Possono modificare completamente il tono dell'umore, diventando taciturni e riservati oppure logorroici e irrequieti. Non bisogna nascondere il dolore in presenza dei figli e bisogna, come sempre, raccontare loro la verità nel modo più semplice possibile. Bisogna rassicurarli che nessuno è responsabile della morte del piccolo e che essi non rischiano di morire nello stesso modo.

Dal punto di vista legislativo, nel tempo sono stati messi in atto leggi e decreti per condurre adeguatamente il riscontro diagnostico. La legge n.31 del 2 febbraio 2006 stabiliva che "i lattanti deceduti improvvisamente entro un anno di vita devono essere prontamente sottoposti con il consenso di entrambi i genitori a riscontro diagnostico". Ma l'applicazione della legge è stata resa difficile dall'assenza di protocolli condivisi e dalla marcata differenza di organizzazione a livello delle diverse regioni italiane.

Il decreto ministeriale del 21 dicembre 2007 identificava i criteri di individuazione dei centri di riferimento per il riscontro diagnostico sulle vittime della SIDS e di morte insospettata del feto. Il 22 novembre 2014 è stato pubblicato in Gazzetta Ufficiale il decreto 7 ottobre 2014 di approvazione dei protocolli diagnostici "protocollo di indagini e di riscontro diagnostico nella morte improvvisa infantile - legge 2 febbraio 2006, n. 31, art.1, comma 2" e "morte inaspettata di feto di età gestazionale superiore alla 25a settimana". La pubblicazione dei protocolli diagnostici ha dato finalmente attuazione a quanto previsto dalla legge 2 febbraio 2006, n. 31 "disciplina del riscontro diagnostico sulle vittime della morte improvvisa del lattante (SIDS) e di morte inaspettata del feto" definendo due percorsi diagnostici distinti sulla base del parere del Consiglio Superiore di Sanità del 5 giugno 2008, che aveva rilevato, infatti, che la morte improvvisa del lattante e la morte inaspettata del feto sono condizioni completamente distinte che richiedono due protocolli diagnostici separati.

Detti protocolli, elaborati da un apposito gruppo di lavoro, definiscono in modo particolareggiato tutte le tappe del riscontro diagnostico:

- Indagine medico-legale;
- Autopsia;
- Diagnosi molecolare infettivologica;
- Accertamento tossicologico;
- Valutazione genetica;
- Consulenza genetica;
- Indagini citogenetiche;
- Sui lattanti deceduti improvvisamente e sui feti deceduti anch'essi senza causa apparente.

Tali documenti sono stati sottoposti alla valutazione del Consiglio Superiore di Sanità, che ha espresso all'unanimità parere favorevole. Considerato che la prevenzione si basa anche sulla migliore conoscenza delle alterazioni riscontrabili nei vari organi e sull'individuazione dei meccanismi che ne sono alla base, le attività di ricerca e prevenzione realizzabili attraverso l'applicazione dei due protocolli diagnostici si pongono come un'assoluta priorità di salute pubblica. Alcune regioni sono virtuose e molto avanti in tal senso, dalla capostipite Toscana, alla Liguria, alla Lombardia, al Piemonte. Ma nel resto del paese questi percorsi sono ancora da identificare e molto c'è ancora da fare.

In Italia è attiva oramai da 26 anni l'Associazione Semi per la SIDS, cioè un'organizzazione costituita in prevalenza, anche se non esclusivamente, da genitori di bambini vittime di morte improvvisa nel primo anno di vita, che con questa affiliazione intendono sviluppare un forte impegno per mantenere viva la memoria del loro bambino e la volontà di cambiare le cose. L'impegno prioritario dell'Associazione è di **sostenere le famiglie colpite**, ascoltandole e condividendo il dolore, informandole sulla *Sudden Infant Death Syndrome* e sull'importanza di sottoporre il bambino al riscontro diagnostico, mettendole in contatto con medici che possano accoglierli e fornire loro le spiegazioni utili a comprendere cosa possa essere accaduto, accompagnandole durante il percorso che porterà all'elaborazione del lutto. L'informazione è indispensabile per evitare che al dolore di una morte improvvisa e inattesa, si vadano ad aggiungere un devastante senso di colpa ed un frainteso senso di responsabilità che ricadono sulle famiglie, nel periodo successivo alla morte del bambino. L'aiuto ed il sostegno psicologico continuano nel tempo fino a quando la famiglia si sentirà in grado di riprendere la sua vita. Nel caso in cui la famiglia desideri avere un altro figlio, l'associazione cerca di sostenerla durante il primo anno di vita del bambino successivo con un adeguato programma che prevede tra l'altro il monitoraggio domiciliare con monitor cardiorespiratorio. L'associazione ha inoltre fra i suoi obiettivi la diffusione d'informazioni sulla SIDS, sulle misure preventive adottabili e l'incoraggiamento degli studi e delle ricerche scientifiche. Nella Figura 1 potete vedere l'opuscolo "per loro è meglio" prodotto a tale scopo, diffuso nei centri nascita e disponibile sul sito dell'associazione in varie lingue (albanese, arabo, cinese, inglese, rumeno, spagnolo).

Fig. 1. Opuscolo "per loro è meglio".

Per loro è Meglio

La SIDS - Sudden Infant Death Syndrome è la morte improvvisa del lattante chiamata anche morte in culla e può colpire i bambini nel primo anno di vita. Le cause sono ancora sconosciute, ma sono ben conosciuti alcuni comportamenti preventivi che sono stati qui descritti.

Per informazioni rivolgersi oltre che al vostro Pediatra
Associazione Semi per la SIDS onlus - Seeds for SIDS
 Che svolge attività di sostegno alle famiglie e stimolo alla ricerca.
 The Association Seeds for SIDS/onlus
 that gives support to families and encourages research

Associazione Semi per la SIDS/onlus
 50122 Firenze - Piazza S.S. Annunziata, 12
 tel. 346 1864751
 e-mail posta@sidsitalia.it
www.sidsitalia.it

Con l'approvazione di
 Società Italiana di Pediatria
 Società Italiana di Neonatologia
 Federazione Italiana Medici Pediatra

Associazione
 Semi per la SIDS
 onlus

Anche l'impiego del Succhiotto durante il sonno può ridurre il rischio di SIDS

è tuttavia importante

- Introdurlo dopo il primo mese di vita
- Non forzare il bambino se lo rifiuta
- Se lo perde non va reintrodotta
- Evitare di immergerlo in sostanze edulcoranti
- Sospendere l'uso entro l'anno di vita

1 Nanna Sicura
 nei primi mesi di vita

- La posizione più idonea per dormire è quella sulla schiena
- Non fatelo dormire a pancia sotto nè di fianco
- Fatelo dormire su materasso rigido senza cuscino, nella vostra stanza ma non nel letto con voi

2 Non fatelo Fumare

- Durante la gravidanza
- Quando è nato
- Non Fumate non tenete il bambino in ambienti dove si fuma

3 Fresco è Meglio

- Non copritelo troppo
- Non avvolgetelo stretto nelle coperte
- Tenetelo lontano da fonti di calore: la temperatura ambientale ideale è di 18-20 C°
- Se ha la febbre può aver bisogno di essere coperto di meno, mai di più

4 Allattatelo al seno

- Il latte materno è il migliore alimento
- Fate il possibile per allattare il vostro bambino

BABYLOSS AWARENESS DAY

Il 15 ottobre si celebra quello che in italiano significa “giorno di sensibilizzazione per la perdita di un bambino”, iniziativa nata negli USA nel 1983 ed arrivata in Italia solo nel 2007.

È una giornata nata con l'intento di stimolare la ricerca in campo prenatale e perinatale, ma al contempo di commemorazione. In questa triste serata si usa accendere una candela per ricordare con una scia di luce tutti i bimbi mai nati, nati morti o deceduti precocemente, ma soprattutto per dare speranza a tutte le mamme che hanno subito questa terribile perdita.

Il mese di ottobre è dedicato a sollevare l'attenzione pubblica sulle tragedie che colpiscono tante famiglie in Italia e nel mondo, come la morte intrauterina, l'aborto spontaneo anche precoce, la morte neonatale e la morte improvvisa del lattante (SIDS).

In questo mese sono organizzati incontri e appuntamenti per informare, insegnare, educare, sostenere, supportare e dare uno stimolo alla ricerca e alla prevenzione.

Questo perché la morte perinatale riguarda **cinque milioni di bambini ogni anno** in tutto il mondo.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Willinger M, James LS, Catz C. *Defining the sudden infant death syndrome (SIDS): deliberations of an expert panel convened by the National Institute of Child Health and Human Development*. *Pediatr Pathol*. 1991; 11: 677-684.
- (2) Cotè A, Russo P, Michaud J. *Sudden unexpected deaths in infancy: what are the causes?* *J Pediatr*. 1999; 135: 437-443.
- (3) Kinney HC, Filiano JJ, White WF. *Medullary Serotonergic Network Deficiency in the Sudden Infant Death Syndrome: review of a 15-year study of a single dataset*. *Journal of Neuropathology and Experimental Neurology*. 2001; 60 : 228-247.
- (4) Baccini G, Mlinar B, Audero E, et al. *Impaired chemosensitivity of mouse dorsal raphe Serotonergic Neurons Overexpressing Serotonin 1 (Htr1a) Receptors*. *PLoS ONE* 2012; 7: e45072.
- (5) Hodges MR, Wehner M, Aungst J, et al. *Transgenic Mice Lacking Serotonin Neurons Have severe apnea and high mortality during development*. *J Neuroscience* 2009; 29 ; 10341-1349.
- (6) Filonzi L, Magnani C, Nosetti L, et al. *Serotonin Transporter Role in Identifying Similarities Between SIDS and Idiopathic ALTE*. *Pediatrics*. 2012; 130: 138.
- (7) Kinney HC, Thach BT. *The Sudden Infant Death Syndrome*. *N Engl J Med*. 2009; 361: 795-805.
- (8) Vennemann MM, Hense H-W, Bajanowski T, et al. *Bed sharing and the risk of Sudden Infant Death Syndrome: can we resolve the debate?* *J Pediatr* . 2012; 160: 44-48.
- (9) Vennemann MMT, Butterfaß-Bahloul T, Jorch G, et al. *Sudden infant death syndrome: no increased risk after immunisation*. *Vaccine* 2007; 25: 336-340.
- (10) Traversa G, Spila-Alegiani S, Bianchi C, et al. *Sudden Unexpected Deaths and vaccination during the first two years of life in Italy: a case series study*. *PLoS ONE* 2011; 6: 16363.
- (11) James A, Jenks C, Prout A. *Theorizing Childhood*. Cambridge: Polity Press 1998.
- (12) Alderson P, Goodwin M. *Contradictions Within Concepts of Children's Competence*. *Internation J Child Right* 1993; 1: 303-313.
- (13) Harris J. *The political status of children*. In: Graham K. “Contemporary Political Philosophy: radical studies”. Cambridge Un Press, 1982: 35-59.
- (14) Bruner JB, Garton A (eds). *Human Growth and Development* Oxford: Oxford Un Press, 1978.
- (15) Nave E, Bignamini E. *Minori d'età e consenso informato, Bioetica*. Riv inter-discipl 2017 (in stampa).
- (16) Faden R, Beauchamp TL. *A History and Theory of Informed Consent*. Oxford-New York: Oxford Un Press, 1986.

- (17) American Academy of Pediatrics (AAP). *Informed Consent, Parental Permission, and Assent in Pediatric Practice*. Pediatrics 1995; 95: 314-317.
- (18) Farrell PM, White TB, Ren CL. *Diagnosis of Cystic Fibrosis: Consensus Guidelines from the Cystic Fibrosis Foundation*. J Pediatr 2017; 181: S1-15.
- (19) Harness-Brumley CL, Elliott AC, Rosenbluth DB, et al. *Gender Differences in Outcomes of Patients with Cystic Fibrosis*. J Womens Health (Larchmt) 2014; 23: 1012-1020.
- (20) Welsh L, Robertson CF, Ranganathan SC. *Increased Rate of Lung Function Decline in Australian Adolescents With Cystic Fibrosis*. Ped Pulmonol 2014; 49: 873-877.
- (21) Connett GJ, Pike KC. *Nutritional outcomes in cystic fibrosis - are we doing enough?* Paediatr Respir Rev 2015; 16: 31-34.
- (22) Frederick C. *Psychosocial challenges/Transition to adulthood*. Pediatr Clin N Am 2016; 63: 735-749.
- (23) Quittner
- (24) Boyle MP. *Transitioning to adult care: a transition for parents as well*. 2007. Available at: <https://cff.org>.
- (25) Vanni F. *Adolescenti, corpo e malattia*. Franco Angeli, Milano, 2005.
- (26) Lavigne JV, Faier-Routman J. *Psychological adjustment to pediatric physical disorders: a meta-analytic review*. J Pediatr Psychol 1992; 17: 133-157.
- (27) AA.VV. *Manuale per l'autovalutazione, la revisione esterna fra pari, della qualità dei Centri di Fibrosi Cistica*. Marzo 2012. Disponibile in www.sifc.it/documenti/lineeguida.
- (28) Epstein RM, Hundert EM. *Defining and assessing professional competence*. Jama 2002; 287: 226-235.

Il pediatra di famiglia e il suo ruolo nei processi educativi dei bambini con patologia respiratoria cronica

The pediatrician primary care and its role in the educational process of children with chronic respiratory disease

Massimo Landi

Pediatria di Gruppo – AslTO1 – Torino Collaboratore di ricerca Allergologia e Pneumologia Pediatrica; Istituto di Biomedicina e Immunologia Molecolare CNR Palermo

Corrispondenza: Massimo Landi email: landi@alma.it

Riassunto: Il pediatra di famiglia è, in genere e per la maggior parte del suo tempo, impegnato in attività di tipo preventivo-sociale ed a fronteggiare problematiche acute intercorrenti. Tuttavia è possibile che nel corso degli anni di attività ci si debba fare carico di malattie croniche; alcune di queste, come ad esempio quelle inerenti l'apparato respiratorio possono essere molto impegnative e richiedere modelli assistenziali complessi.

Parole chiave: malattia respiratoria cronica, pediatria di famiglia, ADI (Assistenza Domiciliare Integrata), Telemedicina

Summary: The pediatrician primary care is, in general, and for most of his time engaged in preventive-social activities and to deal with inter-current acute problems. However it is possible that over the years of work we should take charge of chronic diseases; some of these, such as those inherent in the respiratory system can be very demanding and require complex care models.

Key words: chronic respiratory disease, Pediatric primary care, ADI (Integrated Home Care), Telemedicine.

INTRODUZIONE

La malattia cronica respiratoria non è, fortunatamente, così frequente nei nostri ambulatori. Tuttavia, con il miglioramento dell'assistenza ospedaliera e delle tecnologie, il numero di bambini che sono dimessi dall'ospedale e giungono sul territorio, è sicuramente aumentato.

D'altro canto l'obiettivo primario da raggiungere è proprio la domiciliazione del paziente sia per motivi gestionali sia psicologici.

Diverse sono le patologie che possono essere in causa: neuromuscolari, alterazioni della gabbia toracica, esiti di prematurità, fibrosi cistica, patologie metaboliche e malformazioni, patologie ostruttive, ipertensione polmonare ed altre (1-2).

L'analisi dei bisogni di questi bambini e delle loro famiglie è certamente complessa.

Ci sono ovviamente bisogni clinici (controllo dei sintomi), tecnologici (apparecchiature, parametri tecnici), psicologici (capacità dei genitori di gestire le situazioni), etici, economici ed, infine, anche religiosi, considerando la multi etnicità a cui oggi spesso ci troviamo di fronte.

IL RUOLO DEL PEDIATRA DI FAMIGLIA

È dunque questo il contesto in cui si muove il Pediatra di famiglia il cui ruolo diventa centrale per molti aspetti:

Organizzativi

Deve essere il collettore dei bisogni della famiglia, cercando di facilitare quelle che sono le esigenze quotidiane che vanno dalla prescrizione dei farmaci, al rapporto con la farmacia dell'ASL per il fabbisogno di materiale di consumo e con il personale infermieristico spesso dedicato a questi pazienti.

Inoltre, aspetto forse più importante, deve essere l'interfaccia con il servizio ospedaliero che ha gestito il bambino fino alle dimissioni.

Sotto questo punto di vista, l'attivazione dell'ADI (Assistenza Domiciliare Integrata) rappresenta probabilmente il miglior sistema di assistenza integrata, un sistema in cui gli attori principali possano interagire con facilità.

L'assistenza domiciliare può dirsi tale quando la collaborazione tra professionalità sanitarie e sociali realizza un progetto unitario; una stretta collaborazione tra ospedale e territorio permette di domiciliare anche pazienti con patologie complesse.

È quindi un livello di assistenza con un'organizzazione complessa (Figura 1) (3) che deve "adattarsi" ad obiettivi di cura e condizioni cliniche e socio familiari specifiche e talvolta uniche per ogni paziente.

Tale complessità ha fatto sì che esistano situazioni diverse non solo sul territorio nazionale, ma anche nelle stesse regioni (3).

Fig. 1. Modelli di organizzazione.



Psicologici

Eventuali contatti con gli assistenti sociali o con i mediatori culturali che possono essere di supporto alla famiglia.

Nella *real life* ovviamente le cose non sempre "filano" nel modo giusto.

È evidente che le variabili sono molte: umane da un lato e sanitarie dall'altro.

Diverse sono le gravità delle malattie e diverse sono le persone implicate.

Al di là di quelli che sono i modelli assistenziali applicabili, tra cui l'ADI è certamente un modello da seguire, il collante è rappresentato dalla buona volontà di tutti gli attori, genitori compresi.

La gestione di queste variabili può essere complessa e per certi versi il Pediatra di famiglia può essere un importante ammortizzatore.

Per esperienza personale, so che dare l'idea di essere una "squadra" può facilitare le cose e può portare a buoni risultati gestionali.

Un momento delicato è certamente quello dei primi giorni a casa dopo la dimissione: il passaggio tra la sicurezza e le cure dell'ospedale ed il doversi occupare praticamente di molti aspetti, può rappresentare un carico psicofisico importante modificando non solo la qualità della vita nelle mura domestiche ma anche la vita di relazione.

Occorre inoltre considerare che nella maggioranza dei casi la persona di riferimento su cui ricade il carico maggiore è la madre, che spesso deve rinunciare al suo lavoro e, di fatto, ad aspetti importanti della sua vita.

Se sono presenti fratelli non è infrequente il dover intervenire con supporto psicologico, soprattutto se in età prescolare. L'inevitabile "allontanamento" della madre ed il fatto di vivere una disabilità rappresentano aspetti importanti da non sottovalutare.

La vita di relazione della famiglia viene ovviamente modificata, per evidenti motivi, inoltre la casa diventa un po' un "porto di mare": il medico passa due o tre volte alla settimana ad orari diversi, così come il personale infermieristico, i fornitori dei materiali di consumo etc.

Tecnici

Deve acquisire alcune competenze tecniche delle eventuali apparecchiature presenti al domicilio del paziente al fine di supportare la famiglia e poter interagire con il reparto ospedaliero. La Telemedicina ha certamente rappresentato un grande passo avanti dal punto di vista della gestione di questi ammalati.

La possibilità del controllo remoto delle apparecchiature e delle funzioni vitali di questi ammalati, sia da parte del centro di riferimento che da parte del pediatra di famiglia, rappresenta certamente uno strumento importante di gestione e di tranquillità per la famiglia.

Il problema “architettonico” non è da sottovalutare; spesso le case non sono adeguate (ascensori, scale etc.), gli alloggi, in particolare se di dimensioni ridotte, possono rappresentare certamente un problema (4). Nell’esperienza personale ho sempre visto “dedicare” una stanza al piccolo malato con conseguenti ed inevitabili disagi.

Le apparecchiature necessarie sono molte ed in genere ingombranti (5). Dal punto di vista gestionale, la telemedicina in generale rappresenta un aspetto importante e la mia esperienza in questi anni è stata sicuramente positiva. Può sembrare uno strumento complesso ma in realtà, una volta compreso, è uno strumento facilitatore e che contribuisce a rasserenare la famiglia che si sente protetta. In tal senso si esprime una recente review (6) sul tema: “ il vantaggio più consistente è stato riportato quando la telemedicina viene utilizzata per la comunicazione e la consulenza o il monitoraggio remoto in condizioni croniche come le malattie cardiovascolari e respiratorie, con miglioramenti negli esiti quali la mortalità, la qualità della vita, e la riduzione dei ricoveri ospedalieri”.

CONCLUSIONI

In conclusione la gestione di un bambino con patologia respiratoria cronica ha aspetti inevitabilmente complessi.

Il modello assistenziale migliore è certamente quello che permette di creare una rete tra il centro specialistico ed il territorio, rappresentato dal Pediatra di famiglia e dal personale dell’ADI.

Gli attori di questa collaborazione devono potersi “parlare” con facilità per fronteggiare in tempi brevi le necessità che via via si vengono a creare, soprattutto nelle fasi iniziali di rodaggio in cui la famiglia si sente sotto pressione ed ha paura di essere abbandonata nella gestione del bambino. Occorre inoltre ricordare che i progressi della medicina, soprattutto dal punto di vista tecnologico, possono contribuire a distogliere l’attenzione dal malato focalizzandola sulla malattia.

Questo aspetto può rendere più difficile il rapporto tra il paziente, che è ovviamente in condizione di fragilità ed il medico che spesso lavora in situazioni di stress emotivo.

In ultimo, ma non certo meno importante, l’aspetto economico: inutile dire che senza le risorse non è possibile mantenere e gestire questa “rete”.

BIBLIOGRAFIA

- (1) EACP Taskforce. *IMPACT: standards for paediatric palliative care in Europe*. Eur J Pall Care. 2007; 14: 2-7.
- (2) Association for children with Life-Threatening or terminal conditions and their families (ACT) and the Royal College of Pediatrics and Child Health (RCPCH). *A guide to the Development of children’s palliative care services*. 1st edition, London, UK:1997
- (3) Piano Nazionale della cronicità –2016 – www.sanita24.ilsole24ore.com/pdf2010/Editrice/.../PIANO_CRONICITA.pdf?..
- (4) Margolan H, Fraser J, Lenton S. *Parental experience of service when their child require long-term ventilation. Implications for commissioning and providing services*. Child Care Health Dev. 2004; 30: 257-264.
- (5) Racca F, Gregoretti C, Cordola G, et al. *Linee guida per la ventilazione meccanica a pressione positiva domiciliare e le dimissioni protette del paziente pediatrico con insufficienza respiratoria cronica: bollettino Ufficiale della Regione Piemonte n.9 2005*.
- (6) Totten AM, Womack DM, Eden KB, et al. *Telehealth: mapping the evidence for patient outcomes from systematic reviews*. Rockville (MD): Agency for Healthcare Research and Quality (US); 2016 .Report No: 16-EHC034-EF

L'educazione terapeutica nelle malattie respiratorie: il punto di vista delle associazioni dei pazienti

Therapeutic education in respiratory diseases: patients' associations point of view

Sandra Frateiacci

Presidente Associazione Laziale Asma e Malattie Allergiche – ALAMA, aderente a Federasma e Allergie Onlus – Federazione Italiana Pazienti

Corrispondenza: Sandra Frateiacci **email:** sandra.frateiacci@gmail.com

Riassunto: In Italia le malattie respiratorie rappresentano la terza causa di morte mentre le malattie allergiche e l'asma sono la prima causa di malattia cronica nella fascia di età pediatrica (0-14 anni).

L'educazione terapeutica è uno strumento importante per permettere al paziente e alla famiglia/caregiver di conoscere la malattia, i fattori di rischio, le misure di prevenzione utili a contrastarli, le terapie e gli ausili terapeutici disponibili e come utilizzarli correttamente. L'educazione terapeutica permette di acquisire delle competenze necessarie a gestire la malattia, l'impatto che avrà nella quotidianità, nelle abitudini, nei rapporti scolastici/lavorativi/sociali, nel vissuto personale, attraverso un percorso continuo di sostegno e apprendimento, aggiornamento e valorizzazione delle competenze acquisite e delle proprie potenzialità. In questi percorsi le associazioni dei pazienti hanno un ruolo importante nel dare un qualificato contributo di esperienze.

Parole chiave: Educazione terapeutica, formazione, associazioni dei pazienti, asma, malattie respiratorie, malattie croniche, autogestione della malattia

Summary: Respiratory diseases in Italy represent the third death causes while the allergic diseases represent the first causes of chronic diseases in pediatric ages (0-14 y.o.).

Therapeutic education represent an important tool allowing the patient and his family/caregiver to know the diseases, the risk factors, the preventive measures to contrast them, the therapies, the available therapeutic aids and how use them in the right way; in addition, the therapeutic education is an ongoing process of support, learning, development and upgrade of the acquired skills and of their proper potentialities; lastly, the therapeutic education allows the patient to acquire competences and information to treat the disease and to face the impact that it would have to his life, habits, personal experience and working/school and social relationship. Routes in which the patient's associations got an important role in give a qualified help of experiences.

Key words: therapeutic education, training, patient organizations, asthma, respiratory diseases, chronic diseases, self-management of disease

INTRODUZIONE

Le malattie croniche rappresentano una sfida importante per i sistemi sanitari in merito alla loro sostenibilità. Tra le malattie croniche, quelle allergiche e l'asma rappresentano ormai da anni nel nostro Paese la prima causa di malattia nella popolazione pediatrica (0-14 anni) e impongono una presa di coscienza collettiva che affronti questa problematica, anche alla luce delle previsioni epidemiologiche che indicano nel 2020 l'anno in cui il 50% della popolazione pediatrica italiana sarà affetta da malattie allergiche e asma. Alla luce di questi dati emerge, prepotentemente la necessità di intervenire con politiche nazionali e locali che tengano conto delle necessità di gestione di queste patologie croniche fortemente influenzate dall'ambiente e dalle sue condizioni.

Nella gestione delle malattie croniche, il paziente e coloro che se ne prendono quotidianamente cura (genitori nel caso di bambini/adolescenti, famiglia/caregiver nel caso di pazienti adulti e anziani o non autosufficienti) hanno un ruolo di primo piano, in quanto co-attori, insieme ai medici e al personale sanitario, delle procedure gestionali e dei percorsi di cura e di assistenza che, per ogni singolo paziente ed in funzione della sua specificità, della sua condizione

di malattia e dei determinanti sociali di salute, devono essere messi in atto. In questo contesto l'educazione terapeutica gioca un ruolo importante nel disegno di sistema.

Secondo la definizione dell'Organizzazione Mondiale della Sanità, *“l'educazione terapeutica consiste nell'aiutare il paziente e la sua famiglia a comprendere la malattia ed il trattamento, a collaborare alle cure, a farsi carico del proprio stato di salute ed a conservare e migliorare la propria qualità di vita”*. Ciò implica la necessità per il curante di approcciare in maniera non paternalistica il paziente e la sua famiglia, ma piuttosto fornendo loro gli strumenti che gli permettano di acquisire la capacità di autogestirsi in modo consapevole ed efficace, attraverso un processo permanente di conoscenza e condivisione integrato alle cure e “cucito” sul vissuto del paziente, grazie al quale il paziente o chi se ne prende carico diviene capace di esercitare autonomamente quelle competenze che gli permettono di gestire in autonomia la malattia.

IL CONTESTO ITALIANO

Parlare di educazione terapeutica nelle malattie respiratorie e del punto di vista delle associazioni dei pazienti con malattie allergiche e respiratorie, che rappresento, è per me particolarmente stimolante, in particolare in questo momento storico nel quale possiamo affermare di aver raggiunto uno degli obiettivi prioritari che Federasma e Allergie Onlus – Federazione Italiana Pazienti e l'Associazione ALAMA a essa aderente si sono date sin dalla loro costituzione: l'inserimento dell'educazione terapeutica per i pazienti asmatici e a rischio di anafilassi tra i Livelli Essenziali di Assistenza (Prestazione n.93.82.3 “TERAPIA EDUCAZIONALE DEL PAZIENTE ASMATICO/ALLERGICO CON RISCHIO ANAFILATTICO” - Nuovi Livelli Essenziali di Assistenza (LEA), nuovo Nomenclatore della Specialistica Ambulatoriale 2017). Già in uno studio pubblicato nel 1981 da Fireman e collaboratori su Pediatrics si evidenziava come un percorso di educazione terapeutica per pazienti asmatici avesse determinato dimezzamento dei costi sanitari, prevenzione del 75% delle crisi di asma e diminuzione dell'80% delle visite d'urgenza e dei ricoveri. Quindi, dopo anni di studi che ne attestano l'efficacia e di motivate e reiterate richieste e sollecitazioni da parte delle nostre associazioni, l'educazione terapeutica è entrata tra le prestazioni previste in esenzione per i pazienti asmatici e a rischio di anafilassi. Ciò che ora ci attendiamo è che venga tempestivamente esplicitata la modalità di erogazione della prestazione su tutto il territorio nazionale. La gestione delle malattie croniche, tra queste quelle allergiche e respiratorie, necessita della definizione di percorsi, strumenti e norme che permettano approcci preventivi, di gestione e di cura che sappiano adattarsi alle specifiche esigenze del singolo paziente, che, con il curante, deve condividere le strategie (e tra queste l'educazione terapeutica) necessarie a programmare ed attuare il piano di gestione della malattia in ogni ambito di vita per il raggiungimento della massima autonomia possibile in funzione delle specifiche condizioni individuali e del contesto di vita. Per essere efficace, l'educazione terapeutica deve poter aggregare diverse attività/capacità, che vedono in cooperazione con i curanti, sensibilizzazione, informazione, formazione e sostegno psicologico gli strumenti che permettono di acquisire e mantenere le capacità e le competenze per la comprensione della propria condizione di malattia nei contesti sanitari (ospedaliero, territoriale e domiciliare), lavorativi, scolastici e sociali, favorendo l'apprendimento all'autogestione e all'adattamento, con l'obiettivo di comprendere e imparare a gestire e a convivere con la malattia, tendendo al miglioramento della propria qualità di vita.

Le competenze incentrate sul “sapere” (conoscenza), “saper essere” (prevenire le complicanze evitabili grazie ai comportamenti) e “saper fare” (autogestione), acquisite grazie ad un processo continuo di formazione e apprendimento, sono parte integrante della cura e mirano al raggiungimento della consapevolezza di sé, delle proprie capacità di convivere con la malattia, delle aspettative, delle motivazioni, delle preoccupazioni, dello stile di vita, del lavoro e, nel caso del bambino/adolescente, della vita scolastica e del rapporto con la famiglia e con la rete sociale. Limitare l'educazione del paziente alla semplice capacità di assumere le terapie farmacologiche e utilizzare gli ausili terapeutici non è sufficiente. Si deve avviare un percorso

di educazione terapeutica che fornisca tutte le informazioni utili a far conoscere i fattori di rischio per malattie allergiche e respiratorie e le misure di prevenzione e contrasto utili alla loro abolizione/mitigazione.

Il paziente deve essere informato e conoscere i fattori di rischio ambientali (inquinamento *indoor/outdoor*, allergeni, ecc.) e/o comportamentali (legati al genere, all'età, alle abitudini e agli stili di vita) predisponenti o aggravanti la malattia e le strategie di prevenzione, diagnosi, cura e riabilitazione, oltre che, come già detto, conoscere e saper gestire l'assunzione delle terapie prescritte (quali farmaci assumere, quando, con quale sequenza e tempistica, a quale dosaggio e mediante quali vie di somministrazione) ed avere un adeguato addestramento all'utilizzo di ausili terapeutici (utilizzo di inalatori e kit salvavita), informazioni e procedure che necessitano di periodici aggiornamenti.

Particolarmente critiche da gestire, per la difficoltà di coinvolgimento di adulti che hanno in carico bambini/adolescenti con malattie croniche, sono le problematiche che investono il mondo della scuola e gli ambiti di socializzazione, dove le difficoltà di gestione della malattia, causate dalla necessità di intervenire in caso d'insorgenza di crisi e di modificare abitudini e consuetudini della popolazione che frequenta tali luoghi, fanno propendere i pazienti e le loro famiglie a rinunciare a vivere, ove e quando possibile, in contesti sociali allargati, preferendo contesti "protetti" che garantiscano, in larga misura, l'assenza di cause scatenanti le reazioni. Una vera e propria sfida, nella sua complessità, è quindi la gestione del paziente pediatrico/adolescente che, nelle varie fasi della vita, investe in maniera totalitaria la famiglia prima e poi sempre di più il bambino/ragazzo con l'avanzare dell'età. Nella gestione del paziente pediatrico l'educazione terapeutica deve operare su più ambiti e su più livelli e deve coinvolgere tutto il nucleo familiare, con particolare attenzione ai fratelli del bambino malato, se presenti, che spesso vivono la condizione di malattia del fratello in maniera drammatica e in solitudine, con potenziali ricadute psico-sociali a volte significative.

L'educazione terapeutica rivolta ai familiari/*caregiver* che si occupano dei pazienti pediatrici nelle varie fasi della loro vita deve essere orientata a soddisfare le specifiche necessità del bambino, prevedendo lo sviluppo di un rapporto "a tre" (curanti, bambino/adolescente, genitori), rapporto dove il genitore/familiare/*caregiver* assume un ruolo prevalente, che vede, nelle diverse età della crescita, problematiche e metodiche che devono essere necessariamente "tarate" in funzione delle specifiche capacità di comprensione e adattamento, dello stato di malattia e dei determinanti ambientali di salute. Tali fattori influiscono in maniera importante sul percorso di crescita e gestione del paziente pediatrico, nonché sulla sua capacità, negli anni, di acquisire autonomia nella gestione della malattia, capacità di condividere con il curante e la famiglia il programma di prevenzione, presa in carico e cura e di diventare parte attiva del percorso a lui dedicato.

Particolarmente difficili da gestire sono gli anni dell'adolescenza, per le caratteristiche intrinseche dell'età e per i vissuti difficili della malattia che spesso hanno accompagnato questi piccoli pazienti sin dai primi mesi/anni di vita e che trovano, nel momento della transizione dalla medicina pediatrica alla medicina dell'adulto, una fase critica, frequentemente causa di abbandono del programma di presa in carico e cura faticosamente perseguito negli anni e attuato grazie alla partecipazione attiva della famiglia e del pediatra.

Il ruolo di accompagnamento della persona (paziente/famiglia) nel percorso educativo assunto dai curanti nell'educazione terapeutica è volto a favorire l'accettazione della malattia e a fornire gli strumenti utili a fronteggiarne gli effetti sulla qualità di vita, affrontando, mitigando e superando ove possibile le difficoltà che sono causa di un forte senso di disorientamento e solitudine sin dal primo momento in cui la malattia entra a far parte della vita del paziente e dei suoi familiari; si assiste quindi a storie di pazienti e di malattia che si differenziano nella loro specificità, ma che hanno un comune filo conduttore segnato dalle fasi di passaggio dalla condizione di salute alla condizione di malattia.

Uno dei passaggi indubbiamente più difficili e complessi, dopo quello della ricerca spesso estenuante e a volte perseguita per anni di una diagnosi, è il momento della sua comunicazione e

degli scenari che essa apre nella vita del paziente e della sua famiglia. La diagnosi di malattia cronica, oltre a provocare una rottura nella trama di vita dell'individuo, porta con sé un trauma emotivo generato dall'incertezza del futuro e dei cambiamenti che si renderanno necessari sul piano personale, familiare, professionale ed economico. Il paziente con malattia cronica deve metabolizzare il senso di ineluttabilità che la comunicazione della perdita della sua condizione di salute provoca e deve fronteggiare l'accettazione di pensare a se stesso come persona malata che da quel momento, per tutta la vita, deve farsi carico della propria cura, consapevolezza che determina una forte difficoltà a proiettarsi nel futuro.

Ancora più complessa è la gestione della comunicazione di malattia cronica e la sua metabolizzazione nel caso dei pazienti pediatrici e degli adolescenti, in cui ai problemi tipici dell'età si sommano i problemi causati dalla malattia, spesso negata e banalizzata dall'adolescente, che in questo modo si espone ai danni che questa posizione di negazione comporta. È in questi casi che l'educazione terapeutica può e deve svolgere con maggior vigore il proprio ruolo quale strumento utile a favorire l'accettazione della propria condizione di malattia e l'impatto che questa avrà sulla quotidianità, con l'obiettivo di rielaborare il proprio vissuto e di approntare strategie utili ad affrontare e gestire il presente e programmare il futuro. In questo ambito le associazioni dei pazienti possono avere un ruolo importante nel sostenere il paziente e i suoi familiari nel percorso di conoscenza e consapevolezza del vissuto della malattia, nel condividere esperienze ed emozioni, nel proporre soluzioni ai problemi che nella vita quotidiana il paziente e la sua famiglia devono affrontare, nel prevenire l'isolamento e l'allontanamento dai contesti sociali e amicali che spesso la malattia determina, nel promuovere politiche che garantiscano un ambiente salubre che non arrechi danno alla salute respiratoria e nel promuovere abitudini e comportamenti individuali e collettivi che non aggravino la condizione di malattia, semplicemente essendo di aiuto e mettendo a disposizione dei pazienti e dei curanti le competenze di pazienti "esperti".

PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

ASPETTI EDUCAZIONALI
DELLE MALATTIE RESPIRATORIE
CRONICHE PEDIATRICHE

Casi clinici

**L' applicazione di programmi/protocolli
educazionali**



Educazione terapeutica nel centro “Io e l’asma”

Therapeutic Education at the Centre “Io e l’Asma”

Ada Pluda¹, Adriana Boldi², Denise Colombo¹, Malica Frassine¹, Valeria Gretter¹, Cristina Quecchia, Emanuele D’Agata¹, Maria Paola Mostarda³, Sebastiano Guarnaccia¹, Gaia Pecorelli¹

¹ *Centro Io e l’Asma, Laboratorio Clinico Pedagogico e Ricerca Biomedica, Ospedale dei Bambini, ASST Spedali Civili di Brescia;* ² *Presidente Associazione Laboratorio Clinico Pedagogico e Ricerca Biomedica, Brescia;* ³ *Università Cattolica del Sacro Cuore - Osservatorio sul Volontariato, Brescia*

Corrispondenza: Sebastiano Guarnaccia **email:** sebastiano.guarnaccia@asst-spedalicivili.it

Riassunto: Un gruppo di lavoro dell’Organizzazione Mondiale della Salute (OMS) nel 1998 ha definito le finalità e le modalità per realizzare l’educazione terapeutica (ET). Nel Centro “Io e l’Asma” l’ET rispetta i principi dell’OMS e rappresenta un processo articolato e continuo, parte integrante della cura, che si realizza con il contributo di un’équipe multidisciplinare durante il percorso diagnostico-terapeutico-educazionale. L’ET si rivolge a bambini/ragazzi e loro familiari mediante l’uso di ambienti, metodi e strumenti predisposti; essa si sviluppa attraverso: colloquio educativo individuale, colloquio educativo di gruppo e colloquio di verifica. La principale finalità è condurre il bambino e la famiglia a: conoscere la propria malattia, gestire la terapia con appropriatezza, prevenire le complicanze ed essere proattivi negli eventi critici. L’ET permette al bambino e alla famiglia di acquisire e mantenere le capacità e le competenze che lo aiutano a vivere in maniera ottimale con la malattia cronica.

Parole chiave: educazione terapeutica, asma, bambino e adolescente, famiglia, colloqui educativi, interdisciplinarietà.

Summary: In 1998, a World Health Organization (WHO) work group defined scopes for and methods to achieve Therapeutic Education (TE). The Centre “Io e l’Asma” has adopted the WHO approach. It is a complex and continuous process, integrated with care, that is carried out with the help of a multidisciplinary team during the Diagnostic Therapeutic Educational Path. TE is tailored to children/teenagers and their families by the means of special environments methods and tools, and is organized according to the following steps: an individual educational interview, group educational interviews and a verification interview. The main purpose is to guide children and their families to learn more about their illness, manage therapy in the appropriate manner, prevent complications, and be proactive during critical events. TE allows children and their families to acquire and maintain skills and competencies that can help them to live optimally with their chronic disease.

Key words: therapeutic education, asthma, children and teenagers, family, educational interviews, interdisciplinarity.

PREMESSA

L’Organizzazione Mondiale della Salute (OMS) ha riconosciuto il valore dell’educazione terapeutica (ET) quale strumento che permette al paziente di acquisire e mantenere capacità e competenze utili a vivere in maniera ottimale con la propria malattia. L’ET diventa un processo permanente di *empowerment* centrato sul paziente, integrato con le cure. Si stima che in almeno 60 malattie croniche l’efficacia clinica delle cure sia determinata dal grado di formazione terapeutica del malato e della sua famiglia. Le ricadute sono positive anche in termini di riduzione della spesa sanitaria conseguente a diminuzione delle ospedalizzazioni, riduzione delle terapie e miglioramento della qualità di vita dei pazienti.

INTRODUZIONE

Presso il Centro “Io e l’Asma”, Ospedale dei Bambini, ASST Spedali Civili di Brescia, per rispondere a quanto indicato dall’OMS riguardo all’ET, si è realizzato con un’équipe multidisciplinare il Percorso Diagnostico Terapeutico Educazionale (PDTE), come descritto nell’articolo: *Il Percorso Diagnostico Terapeutico Educazionale nel Centro “Io e l’Asma”*.

IL PERCORSO EDUCAZIONALE

Il piano d’azione dell’OMS 2008-2013 colloca l’ET tra i principi che stanno alla base per uno sviluppo della persona. Il modello adottato dal nostro centro per la cura dell’asma è trasferibile anche alle altre malattie croniche e si definisce modello biopsico-sociale integrato con la componente educativa.

La principale finalità è condurre il bambino e la sua famiglia a:

- conoscere la propria malattia;
- gestire la terapia con appropriatezza;
- prevenire le complicanze;
- vivere al meglio la propria condizione di salute.

L’ET dovrebbe permettere al bambino e alla sua famiglia di acquisire e mantenere le capacità e le competenze che lo aiutino a vivere in maniera ottimale con la malattia cronica. Gli obiettivi principali dell’ET sono:

- comprendere la malattia e il trattamento;
- cooperare con i medici di famiglia;
- gestire la crisi di asma;
- raggiungere l’autonomia e l’*empowerment* del bambino e della sua famiglia;
- vivere in maniera più sana, rispettando stili di vita;
- mantenere e migliorare la qualità di vita.

INCONTRI INDIVIDUALI

Dopo la prima visita e la diagnosi di asma è previsto l’incontro educativo individuale della durata di circa 30 minuti per il bambino/adolescente e la sua famiglia. Gli strumenti utilizzati per la comprensione e gestione dei problemi di salute sono adeguati all’età.

Setting

La stanza è arieggiata, luminosa; la porta è aperta per l’accoglienza, le sedie sono scostate in posizione di apertura ed alle pareti sono appesi disegni effettuati da parte di bambini e cartelloni.

Sono preparati sul tavolo:

- la cartella con le schede educative che aiutano e supportano l’intervento educativo;
- un contenitore con modellino anatomico del bronco, vari modelli di distanziatore e vari tipi di farmaci;
- un blocco o fogli da disegno con una scatola di pennarelli;
- un cestino con delle caramelle, acqua e bicchieri.

Una parte della stanza può essere esplorata dal bambino, con possibilità di utilizzo di lavagne, spazi per dipingere o leggere libretti e palloncini da gonfiare.

Fig. 1. *Setting colloquio individuale.*



Contenuti

L'incontro prevede uno scambio di informazioni con riferimento alla relazione clinica rilasciata dal medico specialista. Il colloquio verte su:

- situazione contingente del bambino;
- aspetti eziopatogenetici dell'asma;
- come riconoscere la crisi;
- fattori scatenanti;
- modalità di somministrazione dei farmaci, sia per le crisi sia ad uso quotidiano.

Metodi e strumenti

Per l'incontro è fondamentale l'utilizzo di alcune schede, che sono visionate con il bambino e il genitore. Fondamentale è la dimostrazione pratica della somministrazione dei farmaci con distanziatore appropriato, per accompagnare e orientare le famiglie nella gestione dell'asma (figura 2).

Si dà importanza al ruolo proattivo dei genitori e dei bambini/adolescenti nella gestione quotidiana dell'asma anche attraverso la registrazione dei sintomi, dei fattori scatenanti e dei farmaci al bisogno, con l'ausilio di un diario giornaliero da compilare a casa e da riportare alla visita successiva già programmata. Si informano i genitori e il bambino/ragazzo dell'esistenza del sito www.ioeasma.it e sulla possibilità di attivare il protocollo per la somministrazione dei farmaci a scuola.

Fig. 2. Utilizzo distanziatore e schede educative.



Sistema Socio Sanitario Regione Lombardia ASST Spedali Civili
 Praxidolo Ospedale dei Bambini
 Laboratorio Clinico Pedagogico e Ricerca Biomedica
 Ambulatorio di Broncopneumologia
 Centro "Io e l'Asma" - www.ioeasma.it

Domenico Spasari (Spasari) - 02 09 26 079

TERAPIA PER SINTOMI e/o CRISI D'ASMA

Appena iniziano uno o più dei seguenti sintomi:

- TOSSE continua, prevalentemente secca
- FISCHIO e SIBILO
- FATICA a respirare
- senso di PESO al torace

SOMMINISTRARE I FARMACI BRONCODILATATORI COME SEGUE

SPRAY (Agitare prima dell'uso) _____ con DISTANZIATORE boccaglio mascherina

AREOSOL a COMPRESSORE _____ gocce + soluzione fisiologica 2 ml

2 puff (1 puff e 5 respiri e dopo circa 30 secondi 1 puff e 5 respiri), oppure 1 areosol
 Ripetere dopo 20 minuti con le stesse modalità: 2 puff o 1 areosol
 Ripetere ancora dopo 20 minuti: 2 puff o un areosol

SE

I SINTOMI SCOMPAIONO: sospendere i farmaci broncodilatatori e controllare il bambino.

I SINTOMI MIGLIORANO MA NON SCOMPAIONO: ripetere 2 puff o un areosol dopo 90 minuti, dopo 4 ore circa e successivamente proseguire con 2 puff o un areosol ogni 6 ore circa per 2/3 giorni e consultare il medico curante.

I SINTOMI PEGGIORANO e non avete ricevuto indicazioni dal medico curante, recatevi al pronto soccorso.

Importante

- Far bere acqua al bambino
- Prendere nota sul DIARIO di quante volte avete utilizzato il broncodilatatore e se c'è stato miglioramento
- Non sospendere, se prescritta, la terapia quotidiana per l'asma

Notizie utili:
 L'utilizzo dei farmaci broncodilatatori può causare lieve tachicardia e tremore, che si risolvono generalmente in breve tempo.

INCONTRI DI GRUPPO PER BAMBINI/ADOLESCENTI E LORO GENITORI

Oltre agli incontri individuali, si compiono incontri di gruppo rivolti a: genitori, nonni, altri caregivers e bambini/adolescenti divisi per fasce di età dai 4 agli 8 anni e dai 9 anni in poi. Gli incontri sono previsti tra la seconda e la quarta visita e la loro durata è di due ore circa. Le attività sono poi diversificate e adattate in base all'età.

I bambini/adolescenti partecipano agli incontri lo stesso giorno e nella stessa fascia oraria dei loro genitori. Sono previsti gruppi formati da un minimo di 5 ad un massimo di 8 bambini. Il gruppo dei genitori varia da 10 a 16 partecipanti. Gli incontri sono condotti da diverse figure professionali: medico, infermiere, assistente sanitario, psicologo e rappresentante dell'associazione dei pazienti.

Setting

Per il gruppo dei bambini la sede è la stessa stanza utilizzata per l'ET individuale, mentre il gruppo dei genitori si incontra in un'aula polifunzionale.

Contenuti

Si favorisce, in entrambi i gruppi, la partecipazione attiva al fine di rinforzare le conoscenze acquisite, le abilità raggiunte e gli atteggiamenti favorevoli utili a controllare la malattia per vivere una vita "normale".

Metodi e strumenti

Bambini/Adolescenti

In questo gruppo di pazienti, metodi e strumenti comprendono:

- esercitazioni pratiche e momenti di gioco;
- discussione e condivisione dei problemi di ognuno e degli errori più comuni nell'aderenza alla terapia;
- giochi di ginnastica respiratoria e di verifica dell'apprendimento.

Genitori

Attraverso la metodologia del *metaplan* si invitano i genitori a scrivere su dei post-it le difficoltà emergenti nella gestione della malattia del proprio figlio. Questo metodo favorisce il confronto tra genitori che vivono la medesima situazione e permette loro di parlare liberamente e di condividere modalità per affrontare le diverse situazioni. Stare insieme con altri genitori con lo stesso problema aiuta a essere meno ansiosi e ad acquisire più sicurezza nella gestione della relazione con il proprio figlio.

INCONTRO DI VERIFICA AL FOLLOW-UP A 6 MESI/1 ANNO

Nella seconda metà del 2016 è stato strutturato un colloquio di verifica, da eseguire al *follow-up* di 6 mesi/1 anno, attraverso la compilazione di un questionario per il genitore. Il questionario è stato elaborato con il contributo dell'Università Cattolica del Sacro Cuore – Osservatorio sul Volontariato – Brescia.

Setting

La sede dell'incontro di verifica è la stanza per l'ET o l'aula polifunzionale, a seconda della disponibilità.

Contenuti

Il questionario è stato elaborato per verificare, da parte dell'équipe, il livello di conoscenza e di abilità e gli atteggiamenti e l'autonomia di fronte all'emergenza e nella gestione quotidiana della malattia.

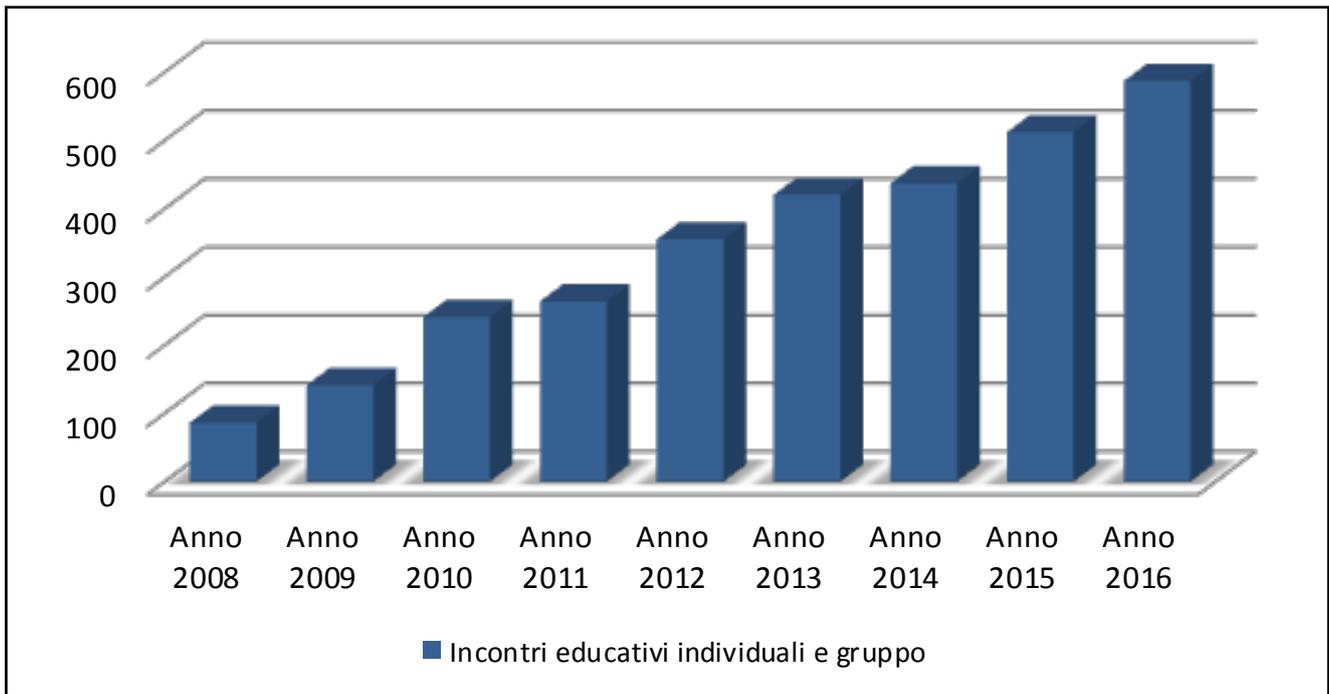
Metodi e strumenti

Si utilizza il questionario predisposto "ad hoc" con una dimostrazione pratica delle abilità raggiunte da parte del genitore, verificate dall'assistente sanitario. Il risultato è registrato nel database clinico e comunicato al medico. Insieme, i professionisti restituiscono al genitore il grado di autonomia raggiunto, lodando e/o stimolando ulteriormente il genitore nello svolgimento delle pratiche da eseguire nella vita quotidiana.

Risultati

Il numero degli incontri educativi individuali e di gruppo è cresciuto negli anni, con l'aumentare dei pazienti (figura 3). Nel 2016 sono stati eseguiti 529 colloqui individuali, compresi i rinforzi, e 58 colloqui di gruppo a fronte di 417 prime visite e 2122 controlli.

Fig. 3. Incontri educativi 2008-2016.



Nelle figure 4-6 si riportano i risultati dei questionari compilati dai genitori durante i colloqui di gruppo in merito alle competenze acquisite. Per un problema di codifica di prestazione, non sono solo disponibili i dati precedenti il 2011.

Fig. 4. Soddisfazione delle aspettative.

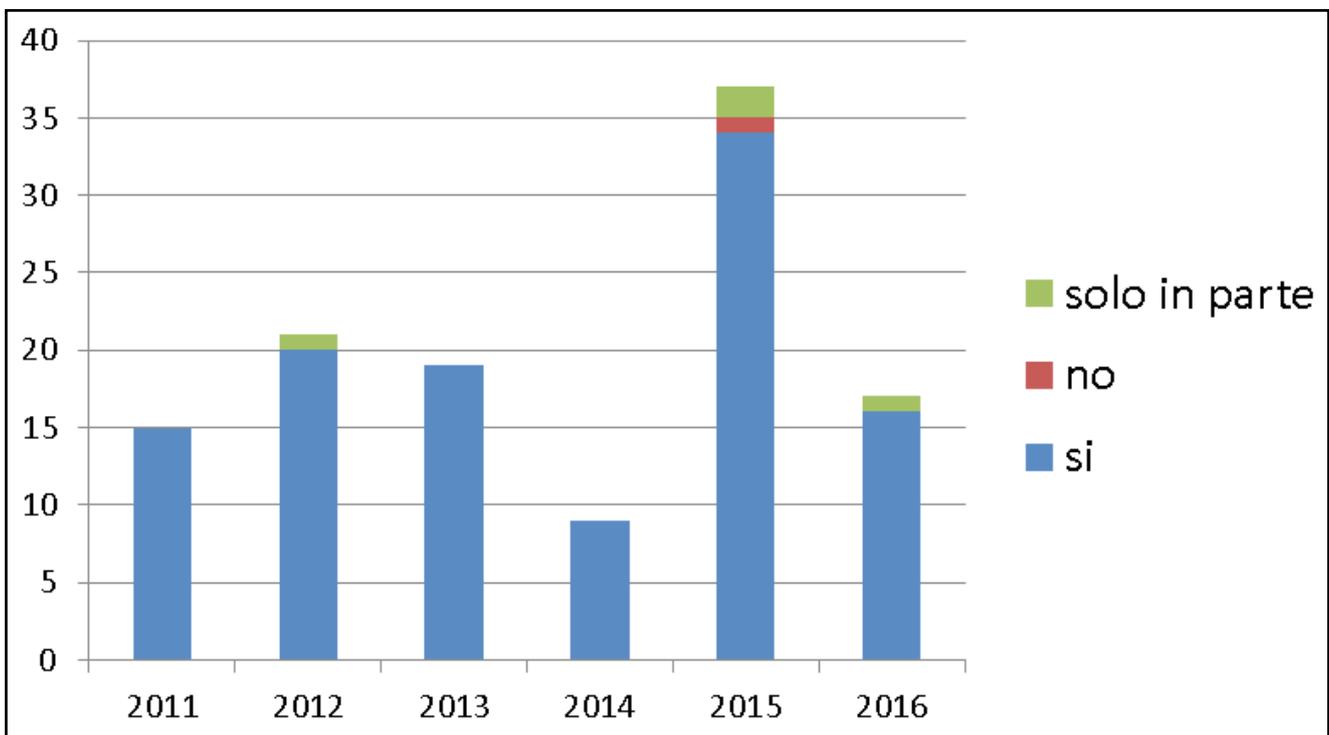


Fig. 5. Verifica di come e quando utilizzare il broncodilatatore.

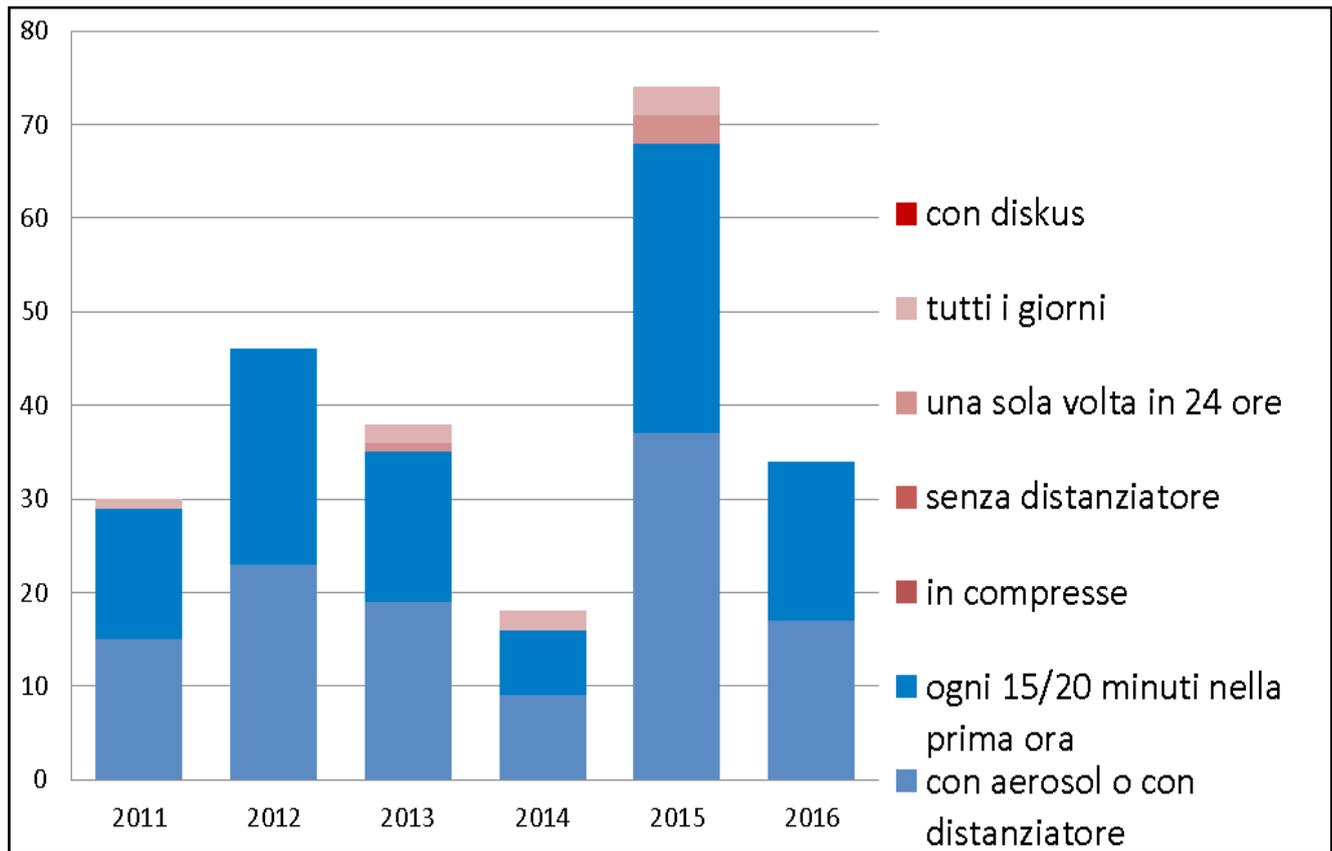
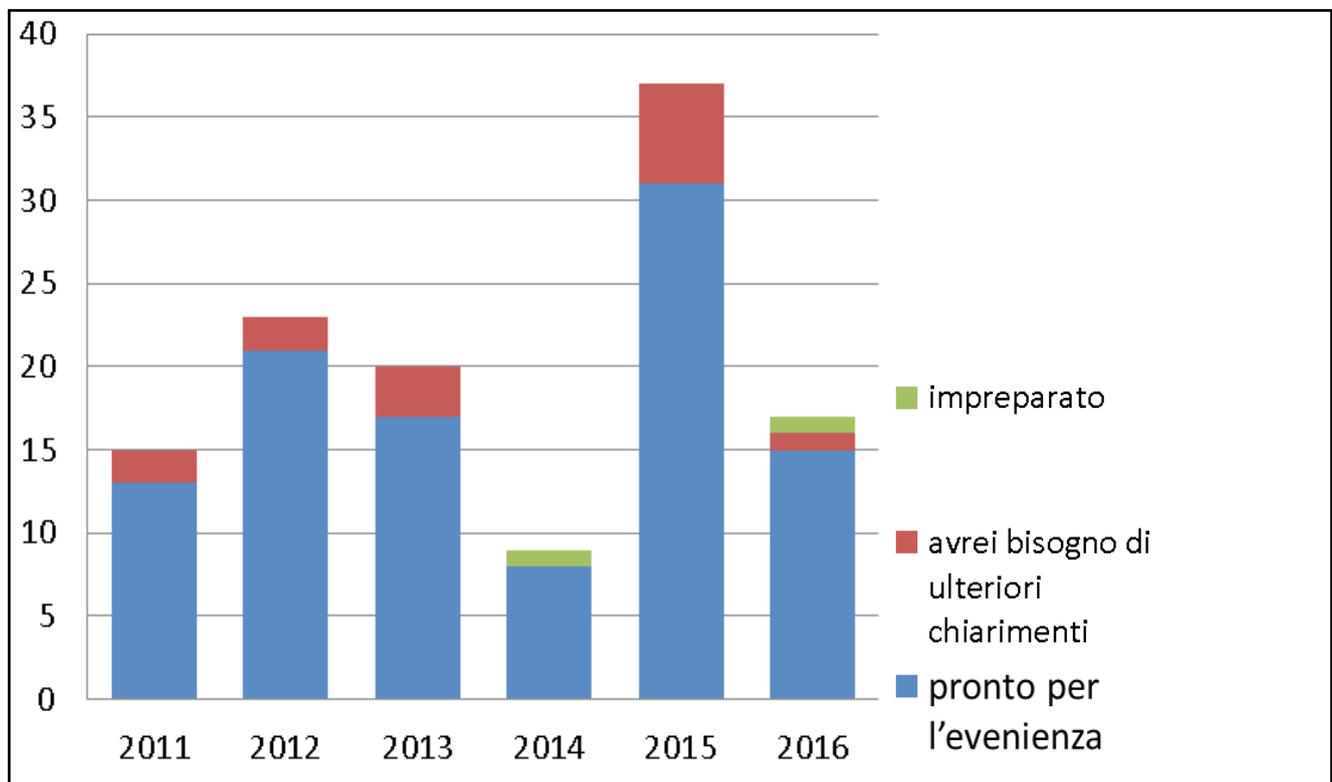


Fig. 6. Sicurezza nell'affrontare la crisi post-corso educazionale.



CONCLUSIONI

L'ET inserita nel percorso di cura favorisce l'integrazione dell'équipe multidisciplinare e crea un ambiente e un clima favorevole alla gestione della malattia del bambino che è assistito ed all'interazione con la famiglia. La stretta collaborazione fra personale medico e personale sanitario influisce positivamente sui risultati di efficienza ed efficacia del servizio erogato.

Un punto di forza del Centro è l'ET, che rientra nello specifico professionale dell'assistente sanitario e dell'infermiere e rappresenta una parte del percorso individuale di ogni bambino, di cui "tira le fila" ed è responsabile il medico specialista.

Gli autori dichiarano di non avere conflitto d'interesse. Gli studi hanno l'approvazione del Comitato Etico ASST degli Spedali Civili di Brescia. Gli autori ringraziano l'Associazione Laboratorio Clinico Pedagogico e Ricerca Biomedica, Onlus, per il sostegno.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Lacroix A, Assal JP. *Educazione terapeutica dei pazienti, nuovi approcci alla malattia cronica*. Torino: Minerva Medica. 2005.
- (2) D'Ivernois JF, Gagnayre R. *Educare il paziente. Un approccio pedagogico*. Milano: Mc Graw-Hill. 2006.
- (3) Guarnaccia S, Pluda A, D'Agata E, et al. *Educazione Terapeutica presso il Centro "Io e l'Asma", Ospedale dei Bambini, ASST Spedali Civili Brescia*. In: MP Mostarda "EDUCatt: Educazione Terapeutica: Una sfida per la pedagogia". Brescia 2016: 101-111.
- (4) Boldi A, Pluda A. *Educazione Terapeutica presso il Centro "Io e l'Asma - Tempo di Nursing (TdN)*. In: MP Mostarda "EDUCatt: Educazione Terapeutica: Una sfida per la pedagogia". Brescia 2016: 40-44.
- (5) Sleath B, Ayala GX, Gillette C, et al. *Provider demonstration and assessment of child device technique during pediatric asthma visits*. Pediatrics 2011; 127: 642-648.
- (6) To T, Guttmann A, Loughheed MD, et al. *Evidence-based performance indicators of primary care for asthma: a modified RAND Appropriateness Method*. Int J Qual Health Care 2010; 22: 476-485.
- (7) Deis JN, Spiro DM, Jenkins CA, et al. *Parental knowledge and use of preventive asthma care measures in two pediatric emergency departments*. J Asthma 2010; 47: 551-556.
- (8) Carroll WD, Wildhaber J, Brand PL. *Parent misperception of control in childhood/adolescent asthma: The Room to Breathe Survey*. Eur Respir J 2012; 39: 90-96.
- (9) Szczepanski R, Jaeschke R, Spindler T, et al. *Preschoolers' and parents' asthma education trial (P2AET) - a randomized controlled study*. Eur J Pediatr 2010; 169: 1051-1060.
- (10) Merikallio VJ, Mustalahti K, Remes ST, et al. *Comparison of quality of life between asthmatic and healthy school children*. Pediatr Allergy Immunol 2005; 16: 332-340.
- (11) Simon AE, Akinbami LJ. *Asthma Action Plan Receipt among Children with Asthma 2-17 Years of Age, United States, 2002-2013*. J Pediatr 2016; 171: 283-289.
- (12) Rank MA, Volcheck GW, Li JTC, et al. *Formulating an Effective and Efficient Written Asthma Action Plan*. Mayo Clin Proc 2008; 83: 1263-1270.
- (13) Bender BG. *Can health care organizations improve health behavior and treatment adherence?* Popul Health Manag 2014; 17: 71-78.
- (14) Bender B G. *Nonadherence to Asthma Treatment: Getting Unstuck*. J Allergy Clin Immunol Pract 2016; 4: 849-851.
- (15) Perez L, Morales KH, Klusaritz H, et al. *A health care navigation tool assesses asthma self-management and health literacy*. J Allergy Clin Immunol 2016; 138: 1593-1599.
- (16) Van Ganse E, Price D. *Respiratory Medication Adherence: Toward a Common Language and a Shared Vision*. J Allergy Clin Immunol Pract 2016; 4: 799-801.

- (17) Van Boven JFM, Ryan D, Eakin MN, et al. *Enhancing Respiratory Medication Adherence: The Role of Health Care Professionals and Cost-Effectiveness Considerations*. J Allergy Clin Immunol Pract 2016; 4: 835-846.
- (18) Costello RW, Juliet M, Foster JM, et al. *The Seven Stages of Man: The Role of Developmental Stage on Medication Adherence in Respiratory Diseases*. J Allergy Clin Immunol Pract 2016; 4: 813-820.
- (19) Braido F, Chrystyn H, Baiardini I, et al. *“Trying, But Failing”-The Role of Inhaler Technique and Mode of Delivery in Respiratory Medication Adherence*. J Allergy Clin Immunol Pract 2016; 4: 823-832.
- (20) Shelef DQ, Rand C, Streisand R, et al. *Using stakeholder engagement to develop a patient-centered pediatric asthma intervention*. J Allergy Clin Immunol 2016; 138: 1512-1517.
- (21) Anise A, Hasnain-Wynia R. *Patient-centered outcomes research to improve asthma outcomes*. J Allergy Clin Immunol 2016; 138: 1503-1510.
- (22) Powell CVE, Heinz P. *New models of care: the future of child health services. What does this mean for you and your patients?* Arch Dis Child 2016; 101: 1084-1086.

Il percorso diagnostico terapeutico educativo nel centro “io e l’asma”

The diagnostic therapeutic educational pathway at the center “io e l’asma”

Valeria Gretter¹, Cristina Quecchia¹, Adriana Boldi², Ada Pluda¹, Denise Colombo¹, Malica Frassine¹, Gaia Pecorelli¹, Emanuele D’Agata¹, Sebastiano Guarnaccia¹

¹ *Centro Io e l’Asma, Laboratorio Clinico Pedagogico e Ricerca Biomedica, Ospedale dei Bambini, ASST Spedali Civili di Brescia;* ² *Presidente Associazione Laboratorio Clinico Pedagogico e Ricerca Biomedica, Brescia*

Corrispondenza: Guarnaccia Sebastiano **email:** sebastiano.guarnaccia@asst-spedalicivili.brescia.it

Riassunto: L’asma è una malattia cronica, molto frequente nell’infanzia, che può alterare significativamente la qualità della vita del bambino e della sua famiglia. Numerosi studi di farmaco-epidemiologia sull’asma pediatrico hanno mostrato una diffusa e ancora poco adeguata gestione della malattia e come siano ancora carenti gli interventi educazionali per il piccolo paziente e la sua famiglia.

In questo breve articolo descriveremo l’esperienza del Centro “Io e l’Asma”, che dal 2007 ha attivato un Percorso Diagnostico Terapeutico Educazionale (PDTE) che prevede di realizzare, in un’unica seduta, le varie fasi: accoglienza, accertamento diagnostico, esami strumentali, prescrizione terapeutica ed intervento educativo individuale. Il metodo seguito presso il centro è riferito al modello bio-psicosociale, che si fonda sulla concezione multidimensionale della salute descritta nel 1947 dall’Organizzazione Mondiale della Salute (OMS) e che fa riferimento alle componenti fisiche, mentali, sociali e spirituali della persona, mettendo il malato al centro e i professionisti preposti all’intervento in relazione tra loro e con il malato. Altro modello di riferimento per il centro è il *Chronic Care Model*, proposto da Edward H. Wagner nel 1999. In base al confronto pre-post, la valutazione dell’esperienza del Centro “Io e l’Asma”, che applica tre indicatori ritenuti di primaria importanza nella gestione dell’asma (educazione e monitoraggio del controllo della malattia e della funzionalità polmonare), ha avuto come esito un miglioramento dei sintomi, con un controllo della malattia a lungo termine dell’80%, una diminuzione dell’uso di farmaci e dei costi e una riduzione delle assenze scolastiche e delle ospedalizzazioni. Inoltre, l’adesione al PDTE negli anni 2008-2015 si è mantenuta intorno all’80%. Il PDTE è stato “esteso” alla promozione della salute con corretti stili di vita.

Parole chiave: asma, bambino, adolescente, famiglia, comunità, educazione terapeutica, percorso diagnostico terapeutico educativo, promozione della salute.

Summary: Asthma is a chronic disease, very common in childhood, which can significantly impair the quality of life of the child and its family. Several studies on pediatric asthma pharmacoepidemiology highlight a widespread and as yet not adequate management of asthma, and how educational interventions involving patients and their families are still scarce.

In this article we describe the experience at the Centre “Io e l’Asma”, which has been applying a Diagnostic Therapeutic Educational Path (PDTE) since 2007 with the aim of achieving the following stages in a single session: admission, diagnostic assessment, laboratory tests, therapeutic prescription and individual educational intervention. The method used at the center refers to the biopsychosocial model based on the multidimensional concept of health described by the World Health Organization (WHO) in 1947. This method is focused on the individual’s physical, mental, social and spiritual needs and puts the patient at the center while professionals operating within the PDTE model harmonize amongst each other and with the patient. Another reference model was the Chronic Care Model proposed by Edward H. Wagner in 1999. The Centre “Io e l’Asma” uses three indicators, which are considered of primary importance in asthma management: education and monitoring of the disease and lung function control. On the basis of the pre-post comparison, these indicators have shown an 80% improvement of symptoms during a long-term follow-up, a decrease of drug use and of costs, and a reduction in school absences and hospital admissions. In addition, the adherence to the PDTE during the 2008-2015 years has been around 80%. The PDTE was “expanded” to health promotion through correct life style.

Key words: asthma, children, adolescents, family, community, educational interventions, diagnostic therapeutic educational path, health promotion.

INTRODUZIONE

Il Percorso Diagnostico Terapeutico Educazionale (PDTE) che si applica nel “Centro Io e l’Asma” fonda il suo agire sui seguenti presupposti metodologici e teorici:

- la relazione umana con il bambino e la sua famiglia per assisterlo, curarlo ed educarlo;
- l’organizzazione delle attività all’interno del PDTE;
- l’interdisciplinarietà e la multi-professionalità degli operatori coinvolti;
- l’ambiente sociale.

FILOSOFIA DEL PDTE

Possiamo sintetizzare la filosofia del PDTE in un invito: “Prendi in mano la tua vita: se sai, puoi”. A chi giova il sapere? *In primis*, all’interessato che è portatore di una malattia cronica. Considerando che nel nostro caso l’interessato è un bambino/adolescente, è necessario coinvolgere la famiglia, alla quale dobbiamo trasmettere le modalità di gestione della malattia e di cui dobbiamo favorire l’autonomia. La nostra filosofia è: aiutare i bambini/adolescenti e loro famiglie che portano il peso della cronicità, renderli capaci e liberi nel vivere quotidiano e liberare strutture e servizi sanitari, a vantaggio di una vita sociale “normale”. I principali riferimenti che stanno alla base del nostro agire sono molteplici ed alcuni anche datati, ma affinché certi messaggi e comportamenti si modifichino o si rinnovino serve tempo. Oggi è necessario formare medici e personale sanitario disposti a collaborare per realizzare l’*empowerment* (parola inglese che indica “il processo di crescita, sia dell’individuo sia del gruppo, basato sull’incremento della stima di sé e dell’autodeterminazione, per portare l’individuo ad appropriarsi consapevolmente del proprio potenziale e della propria malattia) del bambino/adolescente con malattia cronica e della sua famiglia; solo così potremo ridurre i costi della sanità a vantaggio di benefici del sistema sociale e sanitario.

Il Modello “IOEASMA” del nostro Centro è un modello biopsicosociale che si fonda sulla concezione multidimensionale della salute descritta nel 1947 dall’Organizzazione Mondiale della Salute (OMS), che fa riferimento alle componenti fisiche, mentali, sociali e spirituali della persona. Ogni professionista, in genere, pur condividendo l’idea di mettere al centro del proprio agire professionale la persona nella sua globalità, guarda alla stessa in base al proprio sapere professionale. A tal proposito, dal momento che le diverse competenze richieste non possono essere assunte da un solo professionista, l’OMS suggerisce di adottare una strategia che preveda attività di team multi-professionali interagenti al proprio interno e con la persona da assistere, curare ed educare.

Altro Modello sul quale i professionisti del Centro “Io e l’Asma” fondano il proprio agire è il *Chronic Care Model*, proposto negli USA da Edward H. Wagner nel 1999. Tale modello, oltre a mettere in relazione il Sistema Sanitario, le risorse della comunità, gli operatori e naturalmente il malato cronico, punta all’autonomia dello stesso.

Per il Centro “Io e l’Asma”, l’autogestione e l’autonomia sono gli *output* da realizzare con la partecipazione proattiva del bambino/adolescente con malattia cronica/asma e della sua famiglia.

Il Metodo

Il PDTE messo in atto prevede di realizzare, in un’unica seduta, le seguenti fasi: accoglienza, accertamento diagnostico, esami strumentali, prescrizione terapeutica e intervento educativo individuale.

Per la gestione medica vengono utilizzati due *database*: uno che consente la raccolta di dati clinici (una sezione di questo è dedicata agli interventi educativi), l’altro generale che dà la

possibilità di elaborare i dati per la ricerca e le pubblicazioni scientifiche. Gli strumenti utilizzati per la comunicazione e l'educazione sono cartacei e multimediali.

Descrizione generale del PDTE

Il PDTE adottato dal Centro "Io e l'Asma" per la cura della patologia cronica/asma di bambini/adolescenti e loro famiglie vuole essere anche un esempio di gestione della malattia cronica in età evolutiva applicabile anche ad altre patologie (ad esempio, il diabete e l'epilessia).

L'asma è una malattia cronica, molto frequente nell'infanzia, che può alterare significativamente la qualità della vita del bambino e della sua famiglia. Studi di farmaco epidemiologia sull'asma pediatrico hanno mostrato una diffusa e ancora poco adeguata gestione dell'asma e come siano ancora carenti gli interventi educazionali per il piccolo paziente e la sua famiglia. Le linee guida internazionali raccomandano al medico di "educare" i bambini/adolescenti e le loro famiglie e di rinforzare gli insegnamenti di "self-management" ad ogni visita come parte della componente terapeutica, non meno importante della prescrizione farmacologica. In letteratura sono ormai numerosi gli studi, americani ed europei, che documentano l'efficacia degli interventi educazionali. Tutto ciò si traduce in una migliore qualità di vita dei bambini/adolescenti e delle loro famiglie (minor numero di assenze da scuola per il bambino e dal lavoro per i genitori).

Nel nostro Centro gli interventi educativi individuali sono compiuti dall'assistente sanitario subito dopo la valutazione clinica alla prima visita. Gli interventi collettivi, proposti durante le visite del PDTE, sono condotti da un team multidisciplinare (medico, psicologo, assistente sanitario, infermiere e un rappresentante dei genitori dell'associazione).

IL PDTE NELLA PRATICA CLINICA

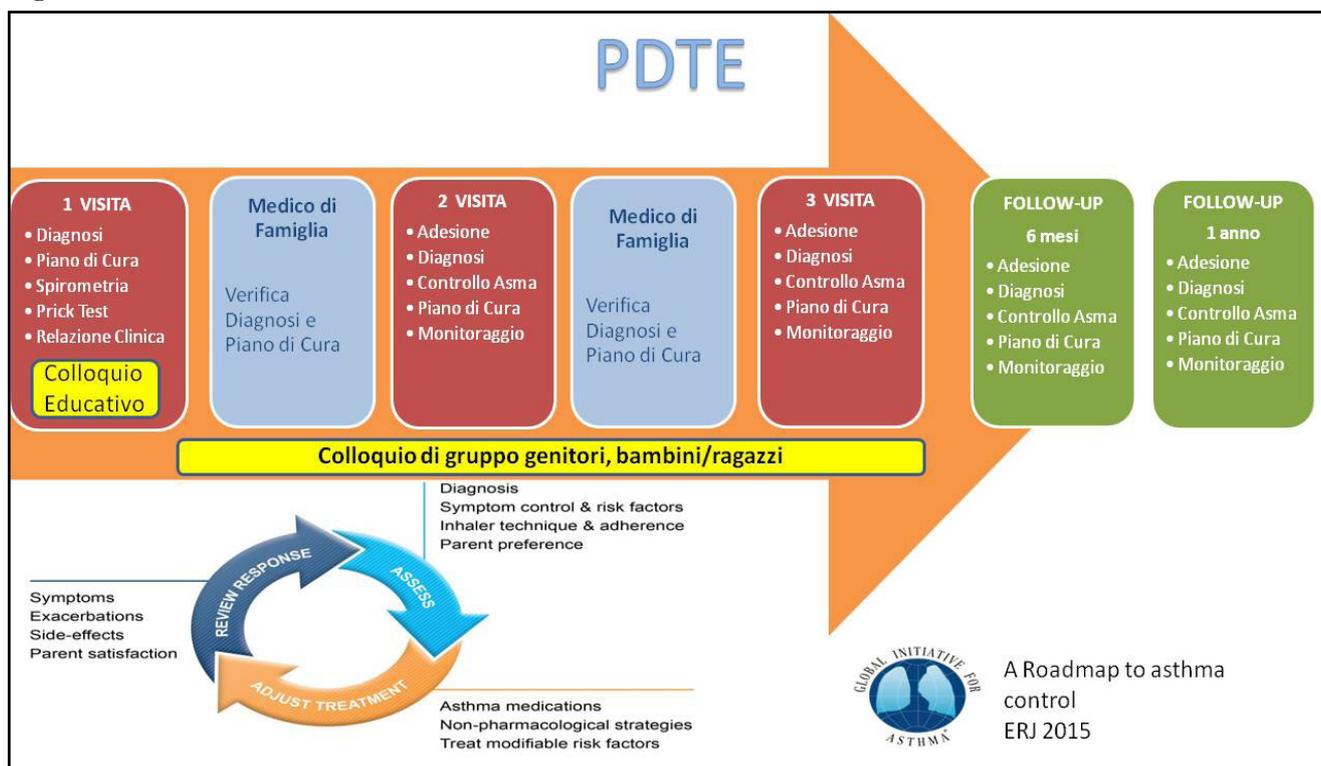
Il PDTE "Io e l'Asma" prevede tre visite intervallate tra loro da 8-12 settimane, seguite da visite semestrali o annuali. Nei casi di difficile gestione dell'asma il percorso si adatta alle necessità (figura 1). La prima visita, che coincide con l'attivazione del percorso di presa in carico, include:

- la raccolta dell'anamnesi (familiare, patologica prossima e remota) attraverso l'utilizzo di un database;
- la visita medica;
- la spirometria;
- i prick test;
- informazioni sulla terapia della crisi attraverso una scheda dedicata e personalizzata;
- informazioni sulla terapia giornaliera.

Confermata la diagnosi di asma e valutato il livello di controllo della malattia, è consigliato, quando necessario, l'inizio della terapia farmacologica giornaliera o l'eventuale modifica della terapia in corso. Alla fine della prima visita i bambini e i genitori (e/o altri familiari, per esempio i nonni) intraprendono il corso educazionale individuale. Al termine della visita il medico discute con l'assistente sanitario le problematiche riscontrate e orienta l'intervento educativo su eventuali criticità.

La seconda e terza visita hanno lo scopo di valutare il livello di controllo dell'asma, di modulare la terapia di fondo e di valutare l'adesione al piano terapeutico, le abilità raggiunte e le capacità di autogestione della malattia, anche attraverso una verifica dimostrativa. Il medico, l'assistente sanitario e l'infermiere concorrono, ognuno per la propria parte, alla realizzazione del *self-management* del bambino e della famiglia. In seguito, il percorso prevede una continua cooperazione e condivisione tra il Centro "Io e l'Asma" ed il medico curante. Durante il percorso i bambini e i genitori sono invitati a partecipare ad un corso educazionale di gruppo per il quale è effettuata la prescrizione da parte del medico dell'ambulatorio.

Fig. 1. PDTE "IO E L'ASMA".



RISULTATI

Risultati sulla gestione dell'Asma dal 2007 al 2010

Il 44% dei pazienti è giunto alla prima visita con asma controllato. Di questi, a seguito dell'attivazione del PDTE, alla terza visita il controllo dell'asma era pari al 79% dei casi ed è mantenuto dall'83% dopo i due *follow-up* semestrali.

Costi del Percorso Diagnostico Terapeutico Educazionale (PDTE)

I dati riguardanti i costi sono stati elaborati dall'IRCCS Istituto di Ricerche Farmacologiche Mario Negri di Milano nel 2012. Il costo del PDTE (3 visite, corso individuale, spirometria e *prick test*) per il sistema sanitario nazionale ammonta a 269.27 € per paziente.

Inoltre:

- il costo delle terapie farmacologiche è diminuito del 48% nel post-intervento;
- l'87% dei pazienti ha utilizzato soltanto il fluticasone spray (100 mcg/die), con un costo pari a 0.26 €.

Il costo delle ospedalizzazioni non è stato calcolato perché durante il *follow-up* di un anno nessun bambino è stato ricoverato.

Risultati sul controllo dell'asma alla prima visita dal 2008 al 2014

Il 30% dei pazienti è giunto alla prima visita con asma controllato. Si presuppone che l'applicazione del PDTE in collaborazione con i Medici di Famiglia abbia favorito la selezione verso l'ambulatorio specialistico dei bambini con asma difficile da trattare.

Fig. 2. Pazienti che seguono il PDTE.

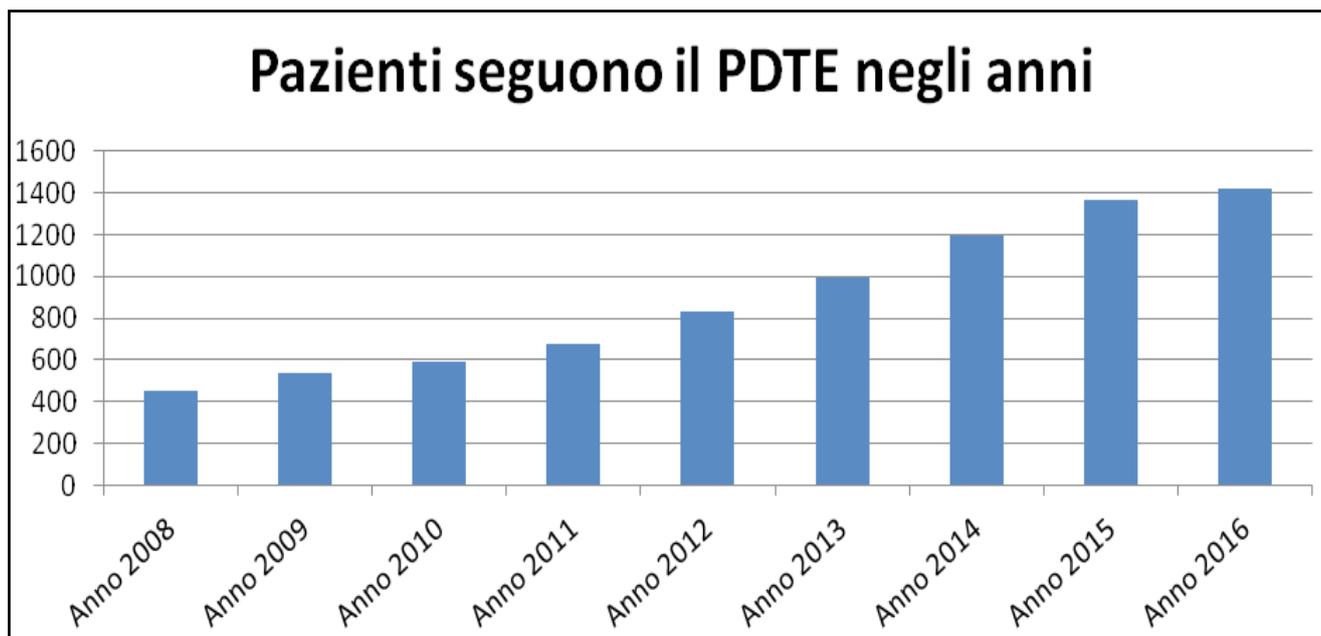
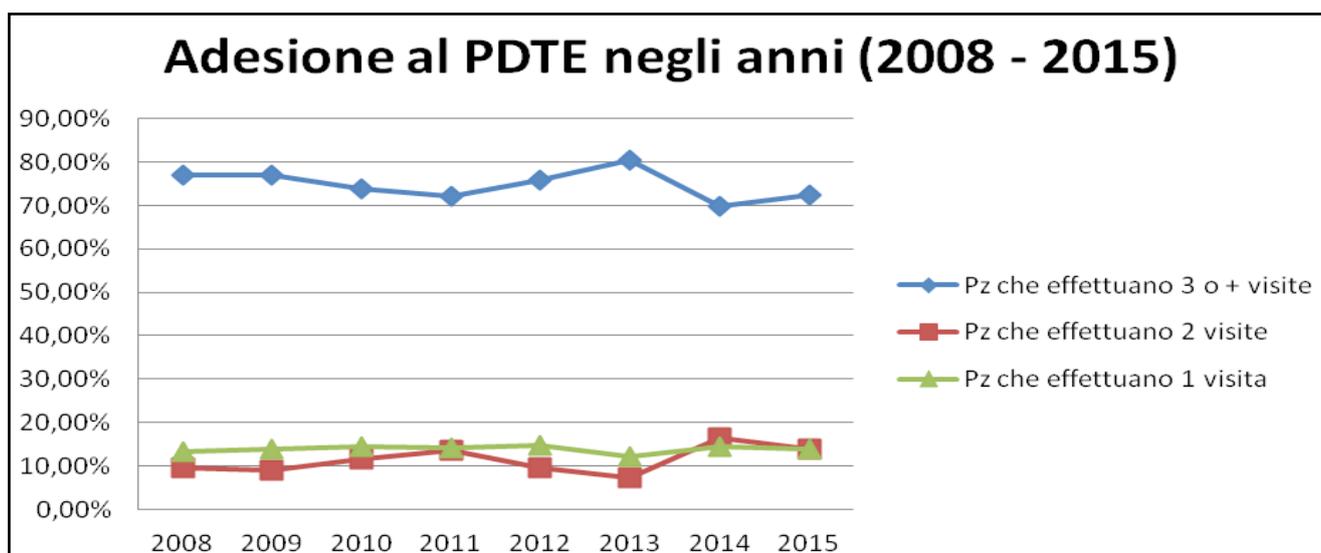


Fig. 3. Adesione al PDTE negli anni 2008-2015.



CONSIDERAZIONI CONCLUSIVE

In base al confronto pre-post, la valutazione dell'esperienza del Centro "Io e l'Asma", che applica tre indicatori ritenuti di primaria importanza nella gestione dell'asma (educazione e monitoraggio del controllo della malattia e della funzionalità polmonare), ha avuto come esito un miglioramento dei sintomi, con un controllo della malattia a lungo termine dell'80%, una diminuzione dell'uso di farmaci e dei costi e una riduzione delle assenze scolastiche e delle ospedalizzazioni. L'adesione al PDTE negli anni 2008-2015 si è mantenuta intorno all'80%. Il PDTE è stato esteso alla promozione della salute attraverso corretti stili di vita (interventi su relazioni amicali, obesità, fumo e attività fisica).

Come già ben noto, una buona gestione migliora la qualità della vita dei pazienti. La vera innovazione sarebbe applicare il modello nei poliambulatori e sul territorio. Come diceva Goethe, "Non basta sapere, si deve anche applicare". Il PDTE descritto dimostra che vi è un beneficio globale significativo nella gestione dell'asma. Tale metodo, condiviso dal team del Centro "Io e l'Asma" e i medici di famiglia, avvia la famiglia alla conoscenza della malattia e ad un adeguato "self-management", rendendola proattiva. Anche a livello di Sanità Regionale si sta perse-

guendo l'obiettivo di creare percorsi condivisi tra ospedale e territorio per la malattia cronica, in linea con la nuova riforma Socio-Sanitaria Regionale e il Piano Nazionale della Cronicità.

Gli autori dichiarano di non avere conflitto di interesse.

Gli studi hanno l'approvazione del Comitato Etico, ASST degli Spedali Civili di Brescia.

Gli autori ringraziano l'Associazione Laboratorio Clinico Pedagogico e Ricerca Biomedica, Onlus, per il sostegno.

Si ringraziano per la collaborazione i Medici di Famiglia di Brescia, Bergamo, Cremona e Mantova per la condivisione, la costruzione e l'implementazione del PDTE.

BIBLIOGRAFIA

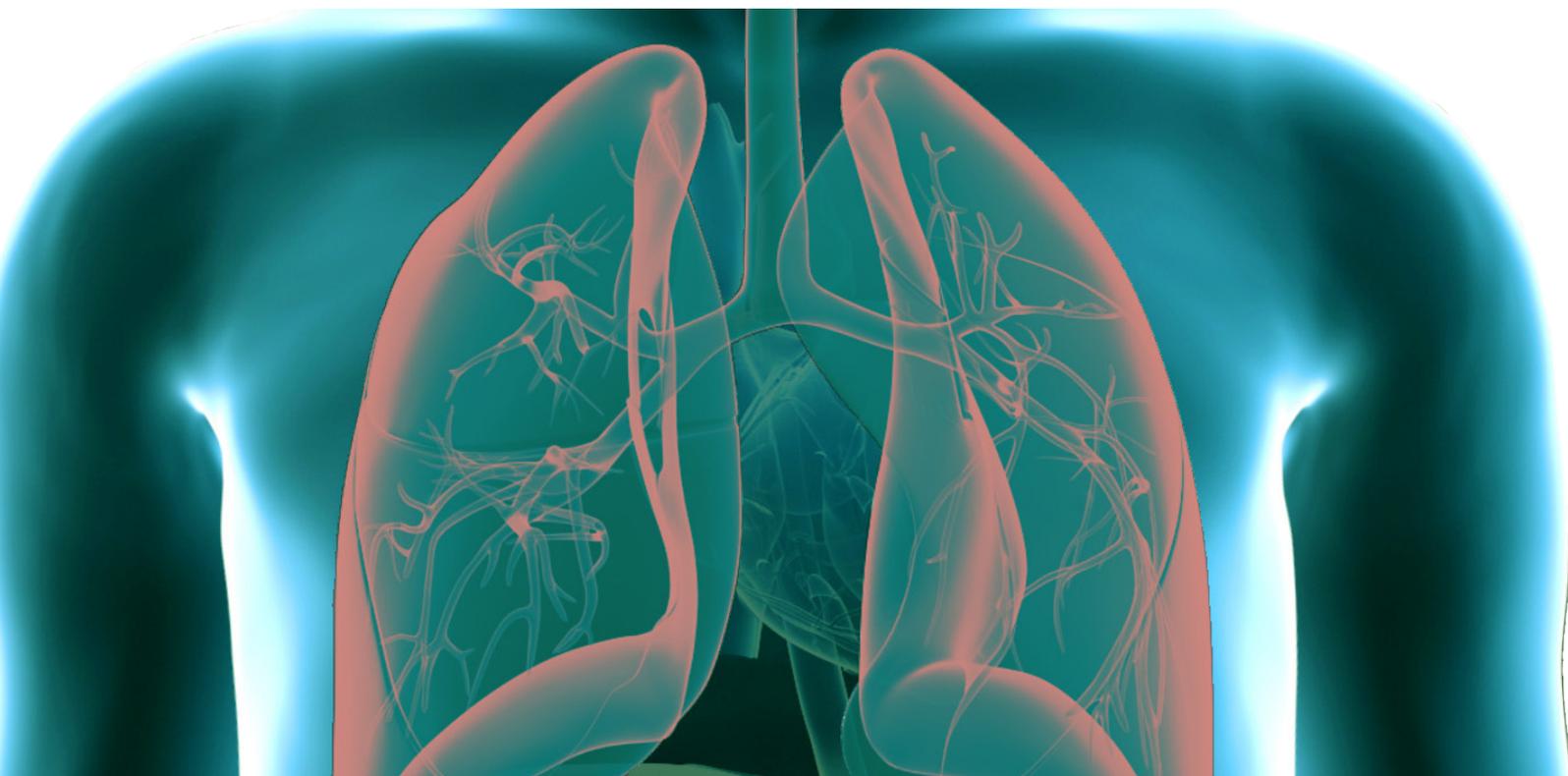
- (1) *GINA Report, Global Strategy for Asthma Management and Prevention, updated 2016.* <http://www.ginasthma.org/guidelines-gina-report-global-strategy-for-asthma.html>. Accessed July, 2016.
- (2) Papadopoulos NG, Arakawa H, Carlsen KH, et al. *International consensus on (ICON) pediatric asthma.* *Allergy* 2012; 67: 976-997.
- (3) Reddel HK, Bateman ED, Becker A, et al. *A summary of the new GINA strategy: a roadmap to asthma control.* *Eur Respir J* 2015; 46: 622-639.
- (4) To T, Guttman A, Loughheed MD, et al. *Evidence-based performance indicators of primary care for asthma: a modified RAND Appropriateness Method.* *Int J Qual Health Care* 2010; 22: 476-485.
- (5) To T, Guan J, Zhu J, et al. *Quality of asthma care under different primary care models in Canada: a population-based study.* *BMC Fam Pract* 2015; 16: 19.
- (6) Guarnaccia S, Lombardi A, Gaffurini A, et al. *Application and implementation of GINA guidelines by specialist and primary care physicians: a longitudinal follow-up study of 264 children.* *Prim Care Respir J* 2007; 16: 357-362.
- (7) Guarnaccia S, Lombardi A, Gaffurini A, et al. *"Me and asthma" in an out-patient specialist setting: implementing good practice.* WHO Collaborating Centre for Health Promotion Capacity Building in Child and Adolescent in Health (Observatory on Health Promotion Practices for Child and Adolescent in & by Hospital), 2008.
- (8) Guarnaccia S, Bianchi M, D'Agata E, et al. *Valutazione dell'efficacia di un percorso terapeutico-educazionale nel migliorare il controllo dell'asma in bambini e adolescenti.* *Medico e Bambino Pagine elettroniche* Nov 2012; 15.
- (9) Guarnaccia S, Pecorelli G, Bianchi M, et al. *IOEASMA: an integrated clinical and educational pathway for managing asthma in children and adolescents.* Sottomesso a ...
- (10) Cloutier MM, Wakefield DB. *Translation of a pediatric asthma-management program into a community in Connecticut.* *Pediatrics* 2011; 127: 11-18.
- (11) Cloutier MM. *Asthma management programs for primary care providers: increasing adherence to asthma guidelines.* *Curr Opin Allergy Clin Immunol* 2016; 16: 142-147.
- (12) Ingemansson M, Wettermark B, Jonsson EW, et al. *Adherence to guidelines for drug treatment of asthma in children: potential for improvement in Swedish primary care.* *Qual Prim Care* 2012; 20: 131-139.
- (13) Williams PV. *What do "real life" studies tell us about asthma controllers?* *J Allergy Clin Immunol Pract* 2014; 2: 614-615.
- (14) Bianchi M, Clavenna A, Sequi M, et al. *Anti-asthma medication prescribing to children in the Lombardy Region of Italy: chronic versus new users.* *BMC Pulmonary Medicine* 2011; 11: 48.
- (15) Pruteanu AI, Chauhan BF, Zhang L, et al. *Inhaled corticosteroids in children with persistent asthma: dose-response effects on growth.* *Cochrane Database Syst Rev* 2014; 7: CD009878.
- (16) Vernacchio L, Francis ME, Epstein DM, et al. *Effectiveness of an asthma quality improvement program designed for maintenance of certification.* *Pediatrics* 2014; 134: 242-248.

- (17) Guarnaccia S, Holliday CN, D'Agata E, et al. *Clinical and health promotion asthma management: an intervention for children and adolescents*. Allergy Asthma Proc 2016; 37: 70-76.
- (18) Bender BG, Krishnan JA, Chambers DA, et al. *American Thoracic Society-National Heart, Lung, and Blood Institute Implementation Research Workshop Report*. Annals of the ATS 2015; 12: S213-221.
- (19) Bender BG. *A bootstrap approach to implementation science*. Ann Allergy Asthma Immunol 2016; 117: 213-216.
- (20) Dima AL, de Bruin M, Van Ganse E. *Mapping the Asthma Care Process: Implications for Research and Practice*. J Allergy Clin Immunol Pract 2016; 4: 868-876.
- (21) Rutman L, Atkins RC, Migita R, et al. *Modification of an Established Pediatric Asthma Pathway Improves Evidence-Based, Efficient Care*. Pediatrics 2016; 138.
- (22) Riferimenti culturali e progettuali
- (23) Carta di Ottawa per la promozione della salute (1986).
- (24) OMS Educazione terapeutica del paziente (1998).
- (25) The Chronic Care Model (CCM), 1999.
- (26) The Expanded Chronic Care Model: An integration of concepts and strategies from population Health promotion and the Chronic Care Model (2003).
- (27) Attività e Risultati del Laboratorio Clinico Pedagogico e Ricerca Biomedica (Report 2007-).
- (28) Progetto IOEASMA; www.ioeasma.it.
- (29) WHO Collaborating Centre for Health Promotion Capacity Building in Child and Adolescent in Health (HPH task force promozione della salute dei bambini e degli adolescenti in e da parte dell'ospedale (2007).
- (30) Le buone pratiche cliniche, Standard Joint Commission.
- (31) Piano Nazionale della Cronicità (25 luglio 2016 – La cronicità nell'età evolutiva).
- (32) Piano d'azione Europeo 2012-2020.
- (33) 21 Obiettivi dell'OMS Europa per il XXI Secolo.
- (34) Farmadati; www.farmadati.it.

PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

ASPETTI EDUCAZIONALI
DELLE MALATTIE RESPIRATORIE
CRONICHE PEDIATRICHE

Ebm Corner & Review



Gli effetti di interventi educazionali sull'asma nelle scuole: una revisione sistematica della letteratura

The Impacts of Educational Asthma Interventions in Schools: A Systematic Review of the Literature [Carvalho Coelho AC, et al. Respir J. 2016;2016:8476206.]

Laura Montalbano

Psicologo età evolutiva, Borsista CNR; Unità di Ricerca di Allergologia e Pneumologia Pediatrica, Istituto di Biomedicina e Immunologia Molecolare (IBIM), Consiglio Nazionale delle Ricerche (CNR), Palermo

Corrispondenza: Laura Montalbano **email:** laura.montalbano@ibim.cnr.it

Riassunto: La revisione sistematica di Carvalho Coelho AC, et al. Su studi clinici controllati, randomizzati e non, ha indagato l'efficacia degli interventi educativi sull'asma effettuati nelle scuole. La ricerca è stata condotta utilizzando 3 banche dati elettroniche tra le più rilevanti in ambito biomedico: *Cochrane Central Register of Controlled Trials* (CENTRAL), *PubMed/Medical e Retrieval System Online* (MEDLINE), e *BIREME Virtual Health Library* (LILACS, MEDLINE, and SciELO). Sono stati individuati 1545 articoli, di cui 17 sono stati selezionati in base ai criteri di ammissibilità. I risultati della review evidenziano che interventi educazionali sull'asma nelle scuole possono aumentare la consapevolezza della malattia e ridurre gli indicatori di morbilità tra gli studenti asmatici. Le attività didattiche, indirizzate alla comunità scolastica in generale, potrebbero rivelarsi un utile strumento per il controllo di una malattia cronica come l'asma.

Parole chiave: asma, bambini, adolescenti, scuole, salute, studi di intervento.

Summary: This study is a systematic review of controlled clinical trials, both randomized and nonrandomized, which investigated the efficacy of educational asthma interventions that were carried out in a school environment. The search for the studies was conducted using 3 electronic databases of the leading publications in the biomedical literature, namely, the *Cochrane Central Register of Controlled Trials* (CENTRAL), *PubMed/Medical Literature Analysis and Retrieval System Online* (MEDLINE), and the *BIREME Virtual Health Library* (LILACS, MEDLINE, and SciELO). A total of 1545 articles were identified; 17 articles were selected according to the eligibility criteria. Educational interventions in schools raise the awareness of asthma and weaken the impact of morbidity indicators. These educational activities, targeted to whole school community and not restricted to only asthmatics, could be a strategy for the control of chronic diseases, such as asthma. These educational activities, addressed to the school community in general, could be a useful tool for the control of a chronic disease such as asthma.

Key words: asthma, children, adolescents, schools, health, intervention study.

L'asma rappresenta una delle più comuni malattie croniche al mondo con circa 300 milioni di individui affetti e la prevalenza è in crescita in molti paesi, soprattutto tra bambini e adolescenti. Per questo motivo l'asma è considerata un serio problema di sanità pubblica, in termini di accessi al pronto soccorso, ospedalizzazioni, uso/abuso di farmaci, che s'incrementa con l'aggravarsi della malattia (1).

L'asma pediatrico rappresenta la principale causa di scarsa performance a scuola con conseguente assenteismo scolastico, isolamento sociale e scarsa qualità di vita (2). Tenendo conto che i bambini trascorrono circa metà della loro giornata a scuola, l'aumentata prevalenza di asma in età scolare, rende sempre più urgente la necessità di salvaguardare la salute del bambino, anche in ambiente scolastico. In tal senso, la scuola potrebbe giocare un ruolo fondamentale nella gestione della patologia e sarebbe importante che insegnanti e personale scolastico fossero informati/formati in modo da affrontare le problematiche della gestione e dell'urgenza/emergenza, non sottovalutando eventuali segnali di malessere.

L'accesso a corrette informazioni, una maggiore conoscenza, l'acquisizione di nuovi comportamenti e abitudini, e il conseguente miglioramento dello stato di salute della popolazione rap-

presentano, infatti, il “*gold standard*” nella gestione dell’asma (1). Tutto ciò rende necessaria la diffusione in ambiente scolastico di nozioni base riguardanti l’asma, a prescindere dal fatto che ci siano o meno soggetti asmatici tra gli studenti (3, 4, 5). È ben noto che accrescere tra la popolazione il sapere comune su un grave problema di salute pubblica, qual’è l’asma, potrebbe avere un impatto positivo nell’identificazione precoce dei sintomi asmatici e nella gestione in ambiente scolastico laddove necessario (6,7).

In questa review del 2016 (8) è stata valutata in modo sistematico la letteratura, dal 2005 al 2014, relativa all’impatto d’interventi educativi sull’asma in ambito scolastico; gli interventi erano finalizzati a favorire una comprensione consapevole della malattia tra studenti, asmatici e non asmatici, familiari e personale scolastico; inoltre, erano considerati gli aspetti inerenti la valutazione nelle scuole degli esiti sulla morbilità tra bambini e adolescenti con asma.

L’*outcome* primario era la conoscenza base sull’asma.

Endpoint secondari erano:

- Segni e sintomi asmatici e di riacutizzazione
- Ospedalizzazioni
- Visite in emergenza
- Qualità della vita
- Numero di giorni di assenza da scuola
- Uso di farmaci al bisogno
- Uso di un piano d’azione.

Il campione di popolazione di studenti con le rispettive famiglie, analizzato in ciascuno studio, variava tra 30 e 1.292, per un totale di 17 articoli e 5.879 partecipanti.

La popolazione target degli interventi variava tra i diversi studi come segue:

- Studenti asmatici;
- Genitori, operatori sanitari, o familiari;
- Personale scolastico;
- Persone senza diagnosi di asma;
- Figure che gravitano intorno alla scuola.

Gli interventi formativi sono stati articolati in sessioni educazionali di gruppo, individuali e misti (di gruppo ed individuali), di durata variabile tra 15 e 120 minuti, valutati a intervalli variabili da 3 settimane a 24 mesi.

Nelle sessioni educative sono stati trattati i seguenti argomenti:

- Concetti base e fisiopatologia dell’asma
- Fattori scatenanti
- Sintomi predittivi
- Trattamento al bisogno e di mantenimento
- Uso degli inalatori
- Autogestione
- Uso di un piano d’azione
- Credenze sull’asma.

Gli interventi educativi erano attuati da operatori sanitari, studenti di vario grado d’istruzione precedentemente formati, educatori terapeutici, insegnanti già formati, programmi interattivi. Circa il 65% degli studi aveva eseguito gli interventi educazionali durante l’orario scolastico.

I risultati della review evidenziano che azioni di formazione sull’asma condotte nelle scuole aumentano il livello di conoscenza della malattia tra i partecipanti agli interventi (asmatici o non asmatici), riducendo seppur di poco la morbilità per asma tra gli studenti. Inoltre, è emersa una riduzione della frequenza e dell’intensità dei sintomi di asma (5 su 17 studi), delle ospedalizzazioni ed accessi al pronto soccorso (6 di 17 studi), dell’assenteismo scolastico di circa 4 giorni in meno (5 di 17 studi) ed un miglioramento della qualità di vita (7 di 17 studi).

Le Linee Guida Internazionali e le Istituzioni considerano la scuola un ambiente privilegiato, uno spazio favorevole per diffondere la cultura della prevenzione e lo sviluppo di comportamenti sani tra gli individui in età scolare (6, 7, 9-11).

La review suggerisce che modelli di interventi educativi sull'asma effettuati nelle scuole, differenziati per livello socio-culturale dei soggetti destinatari, sarebbero in grado di migliorare la conoscenza della malattia tra studenti asmatici e non, genitori, operatori sanitari e personale scolastico, tenendo conto che tra i fattori in grado di influire sul raggiungimento di una conoscenza consapevole dell'asma, ci sarebbero la durata degli incontri ed il personale che svolge l'incontro.

In conclusione, la review di Carvalho Coelho, et al. conferma la necessità di porre più elevata e continua attenzione al bambino con asma che durante le ore scolastiche può presentare un maggiore rischio conseguente alla esposizione ad ambienti polverosi, all'esercizio fisico, a fattori emotivi, ecc. Infatti, come sappiamo le crisi asmatiche possono manifestarsi improvvisamente e, se non adeguatamente trattate, aggravarsi rapidamente. Per questo motivo, sono sempre più numerose le segnalazioni da parte dei genitori che nutrono legittime preoccupazioni per i figli asmatici e/o allergici durante l'orario scolastico.

Il messaggio finale della review di Carvalho Coelho, et al. è che la gestione dell'asma implica stabilire un programma articolato e personalizzato che permetta di mettere in atto regole terapeutiche, comportamentali e ambientali per un miglior controllo della malattia. Per ottenere quest'obiettivo tutte le figure che gravitano intorno al bambino e gli ambienti che costituiscono il suo microcosmo, devono essere coinvolti in maniera attiva. È in quest'ottica che la scuola, il personale scolastico ed i compagni di classe, adeguatamente informati/formati, possono contribuire attivamente ad una gestione efficace dell'asma.

BIBLIOGRAFIA

- (1) The Global Asthma Report 2014, Global Asthma Network, Auckland, New Zealand, 2014. http://www.globalasthmareport.org/resources/Global_Asthma_Report_2014.pdf. Accessed 1/3/2017
- (2) The International Study of Asthma and Allergies in Childhood Steering Committee. *Worldwide variations in the prevalence of asthma symptoms: the International Study of Asthma and Allergies in Childhood*. Eur Respir J. 1998; 12: 315-335.
- (3) Pike EV, Richmond CM, Hobson A, et al. *Development and evaluation of an integrated asthma awareness curriculum for the elementary school classroom*. J Urban Health. 2011; 88: S61-67.
- (4) Cicutto L, Murphy S, Coutts D, et al. *Breaking the access barrier: evaluating an asthma center's efforts to provide education to children with asthma in schools*, Chest. 2005; 128: 1928-1935.
- (5) Brasil. Decreto n. 6.286, 5 Dec 2007. Institui o Programa Saúde na Escola-PSE, 2007, http://www.planalto.gov.br/ccivil_03/ato2007-2010/2007/decreto/d6286.htm Accessed 1/3/2017
- (6) Bruzzese JM, Evans D, Kattan M. *School-based asthma programs*. J All Clin Immunol. 2009; 124: 195-200.
- (7) Bruzzese JM, Evans D, Wisseemann S, et al. *Using school staff to establish a preventive network of care to improve elementary school students' control of asthma* J School Health. 2006; 76: 307-312.
- (8) Carvalho Coelho AC, Barretto Cardoso LS, de Souza-Machado C, Souza-Machado A. *The Impacts of Educational Asthma Interventions in Schools: A Systematic Review of the Literature*. Can Respir J. 2016;2016:8476206.
- (9) National Heart, Lung, and Blood Institute (NHLBI) National Asthma Education and Prevention Program (NAEPP). *Managing Asthma: a guide for schools*. NIH Pub. 2014; 14: 2650.
- (10) National Asthma Education and Prevention Program-School Subcommittee, National School Boards Association, American School Health Association, et al. *Students with chronic illnesses: guidance for families, schools, and students*. J School Health. 2003; 73: 131-132.
- (11) Bruzzese JM, Bonner S, Vincent EJ, et al. *Asthma education: the adolescent experience*. Patient Educ Couns. 2004; 55: 396-406.

L'igiene delle mani è efficace per la prevenzione delle infezioni nei contesti scolastici?

Are hand hygiene interventions effective in preventing infections in educational settings?

Maria Elisa Di Cicco, Giovanni Federico, Diego Peroni, Massimo Pifferi
U. O. Pediatria Universitaria, Azienda Ospedaliero-Universitaria Pisana, Pisa

Corrispondenza: Maria Elisa Di Cicco **email:** mariaelisa.dicicco@gmail.com

Riassunto: I bambini sono particolarmente suscettibili a contrarre infezioni in contesti scolastici, soprattutto nei primi anni di vita. Il ricorrere degli episodi infettivi si traduce, inevitabilmente, sia in una significativa riduzione della frequenza scolastica, sia in costi elevati per il sistema sanitario. Una corretta e frequente igiene delle mani è la misura più efficace ed economica per ridurre la morbilità infettiva. Una recente revisione ha esaminato gli studi clinici randomizzati che hanno valutato l'efficacia dell'igiene delle mani nel ridurre l'incidenza di infezioni respiratorie e/o gastrointestinali o dei relativi sintomi, di assenze e di conferme laboratoristiche delle infezioni in bambini scolarizzati (presso asili nido, scuole materne e scuole elementari) di età compresa tra 3 e 11 anni. L'enorme eterogeneità dei 18 studi considerati e la presenza di molti *bias* non hanno consentito di eseguire una metanalisi. La disamina dei singoli studi ha, tuttavia, messo in evidenza come tali procedure possano essere in grado di ridurre sia la morbilità respiratoria di tipo infettivo, sia l'assenteismo scolastico.

Parole chiave: *Igiene delle mani, lavaggio delle mani, infezioni respiratorie ricorrenti*

Summary: Children are particularly prone to infections in educational settings, especially in the first years of life, and the recurrence of infections leads to significant school absenteeism and high costs for the healthcare system. Proper and frequent hand hygiene is the most effective procedure to reduce the spread of infections. A recent review of randomized clinical trials evaluated the effectiveness of hand hygiene in reducing the incidence of respiratory and/or gastrointestinal infections and related symptoms, school absenteeism, and laboratory confirmed influenza-like illness in children aged 3-11 years attending daycare centers and schools. While huge heterogeneity and biases of the 18 examined studies prevented a meta-analysis, results from each individual study suggested that hand hygiene may reduce school absenteeism, respiratory infections incidence and symptoms, and laboratory confirmed influenza-like illness.

Key words: *Hand hygiene, hand washing, recurrent respiratory infections*

La fisiologica immaturità del sistema immunitario rende i bambini particolarmente suscettibili a contrarre infezioni respiratorie e/o gastrointestinali, in particolare nei primi anni di vita, nei quali, oltretutto, la circolazione degli agenti infettivi è favorita dalla frequenza presso asili nido e scuole, in cui i bambini passano molto tempo a stretto contatto (1). Il ricorrere delle infezioni si traduce, inevitabilmente, in una riduzione significativa della frequenza scolastica e in costi elevati in termini di visite mediche, accessi in pronto soccorso, ricoveri e prescrizioni di farmaci, oltre che di giorni di assenza dal lavoro per i genitori(2).

Una delle principali misure per ridurre, in modo efficace ed economico, la morbilità infettiva in ambito scolastico e sanitario è la corretta e frequente igiene delle mani, come dimostrato da numerosi studi scientifici (3-6). Non a caso, nel 2009 è stata istituita una *Giornata mondiale per l'igiene delle mani* e, nel 2013, il nostro Ministero della Salute ha reso disponibile un vademecum dell'OMS su come eseguire correttamente la pulizia delle mani (figura 1). L'igiene delle mani, in soggetti addestrati a eseguirla correttamente, sarebbe in grado di ridurre del 20-50% l'assenteismo scolastico per episodi infettivi (7-8).

Fig. 1. Come lavarsi le mani con acqua e sapone? Opuscolo del Ministero della Salute scaricabile tramite il link: http://www.salute.gov.it/imgs/C_17_opuscoliPoster_193_allegato.pdf



Ministero della Salute

Come lavarsi le mani con acqua e sapone?

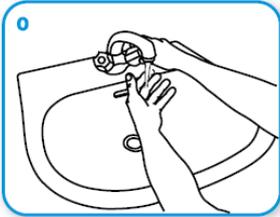
LAVA LE MANI CON ACQUA E SAPONE, SOLTANTO SE VISIBILMENTE SPORCHE! ALTRIMENTI, SCEGLI LA SOLUZIONE ALCOLICA!



Centro nazionale per la prevenzione e il Controllo delle Malattie

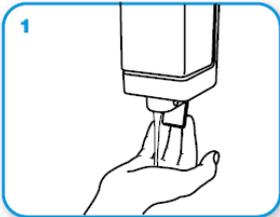


Durata dell'intera procedura: **40-60 secondi**



0

Bagna le mani con l'acqua



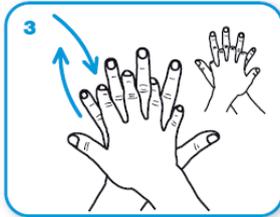
1

applica una quantità di sapone sufficiente per coprire tutta la superficie delle mani



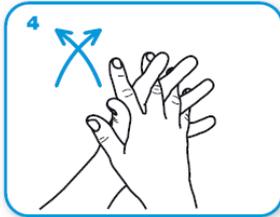
2

friziona le mani palmo contro palmo



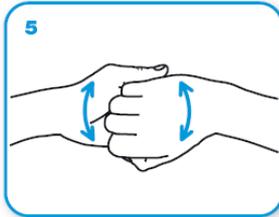
3

il palmo destro sopra il dorso sinistro intrecciando le dita tra loro e viceversa



4

palmo contro palmo intrecciando le dita tra loro



5

dorso delle dita contro il palmo opposto tenendo le dita strette tra loro



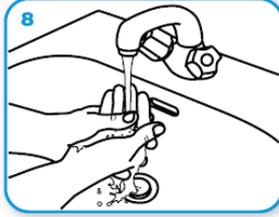
6

frizione rotazionale del pollice sinistro stretto nel palmo destro e viceversa



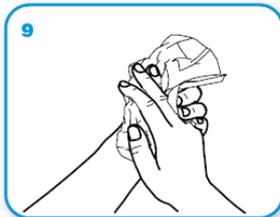
7

frizione rotazionale, in avanti ed indietro con le dita della mano destra strette tra loro nel palmo sinistro e viceversa



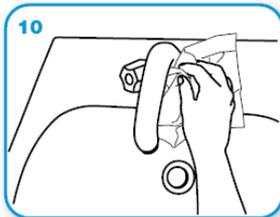
8

Risciacqua le mani con l'acqua



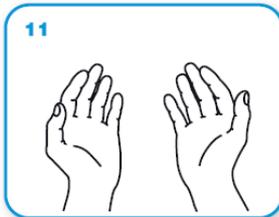
9

asciuga accuratamente con una salvietta monouso



10

usa la salvietta per chiudere il rubinetto



11

...una volta asciutte, le tue mani sono sicure.

WORLD ALLIANCE
for **PATIENT SAFETY**

WHO acknowledges the Hôpitaux Universitaires de Genève (HUG), in particular the members of the Infection Control Programme, for their active participation in developing this material.
October 2006, version 1.



World Health Organization

All reasonable precautions have been taken by the World Health Organization to verify the information contained in this document. However, the published material is being distributed without warranty of any kind, either expressed or implied. The responsibility for the interpretation and use of the material lies with the reader. In no event shall the World Health Organization be liable for damages arising from its use.

Design: monomargin network

Un gruppo di ricercatori dell'Università di Bristol ha recentemente rivisto la letteratura su questo argomento per eseguire una metanalisi allo scopo di valutare la reale forza delle evidenze rispetto all'efficacia dell'igiene delle mani nel ridurre l'incidenza delle infezioni in ambito scolastico. Tale revisione, dal titolo "*Effectiveness of hand hygiene interventions in reducing illness absence among children in educational settings: a systematic review and meta-analysis*", pubblicata nel 2016 su *Archives of Diseases in Childhood* (9), ha riguardato esclusivamente gli studi clinici randomizzati e controllati eseguiti su bambini di età compresa tra 3 e 11 anni e/o sullo staff delle strutture scolastiche frequentate (scuole, asili nido e scuole materne), considerando come principali misure di *outcome* l'incidenza delle infezioni respiratorie e/o gastrointestinali o dei relativi sintomi, le assenze scolastiche e la conferma laboratoristica dell'infezione. Tra gli *outcome* secondari sono stati considerati sia il numero dei ricoveri ospedalieri, sia le modifiche dei comportamenti e delle convinzioni dei bambini, oltre che dei membri degli staff, rispetto all'igiene delle mani.

Dei 5306 studi identificati, solo 18 rientravano nei criteri d'inclusione, di cui 13 svolti in scuole elementari e 5 in asili nido o scuole materne. Purtroppo, tutti gli studi sono risultati sia estremamente eterogenei per il disegno dello studio e gli interventi eseguiti, sia di scarsa qualità per la ridotta numerosità dei campioni, l'inadeguata randomizzazione e il luogo di svolgimento. Alcuni di essi sono stati, infatti, eseguiti in Paesi in via di sviluppo, ove le condizioni igienico-sanitarie hanno ricadute importanti sugli *outcome*.

Rispetto alle procedure, in 12 studi sono state analizzate le soluzioni alcoliche, in 6 il ricorso ad acqua e sapone (ma spesso non è indicata la frequenza né la modalità dell'impiego di questi strumenti), mentre in altri sono state prese in esame altre manovre come la pulizia dei giocattoli, l'abitudine di condividere le stoviglie per i pasti, il trattamento delle acque e la gestione della rete fognaria. Solo in 2 casi è stata impiegata l'analisi multifattoriale per valutare l'efficacia dei diversi interventi, mentre un unico studio è stato eseguito confrontando le procedure con un placebo (l'unico con minor rischio di *bias*). Il report dei dati degli studi esaminati è risultato, in molti casi, incompleto e gli *outcome* differiscono da uno studio all'altro, così come il *range* di età preso in esame. Infine, alcuni studi risultano finanziati da ditte che commercializzano prodotti per l'igiene personale.

Gli Autori della revisione hanno concluso che non era possibile eseguire una metanalisi dei dati presenti in letteratura e che, quindi, come già documentato dalle revisioni precedenti (10), le evidenze scientifiche sull'efficacia dell'igiene delle mani in ambito scolastico restano inconclusive. Tuttavia, prendendo in esame i singoli studi, è possibile rilevare come un qualsiasi intervento sull'igiene delle mani sembri essere in grado di ridurre l'assenteismo scolastico e l'incidenza delle infezioni respiratorie e/o dei loro sintomi, mentre i dati riguardanti le infezioni gastrointestinali non risultano convincenti. Gli Autori concludono la revisione sottolineando l'importanza di promuovere la pulizia delle mani e le relative procedure nelle strutture scolastiche e auspicando la realizzazione di studi con disegno clinico adeguato e *outcome* più oggettivi (ad esempio la valutazione della carica degli agenti infettivi presenti nell'ambiente mediante tamponi), ponendo attenzione alla valutazione del rapporto costo-beneficio di ciascun intervento.

In conclusione, la revisione di Willmott et al. ha messo chiaramente in evidenza come, a distanza di più di dieci anni dalle revisioni precedenti, la carenza di studi ben disegnati e condotti sul tema dell'igiene delle mani, così importante e così caro alla comunità scientifica internazionale, continui a non permettere di fornire evidenze forti relativamente all'utilità di questa pratica nel ridurre la morbilità infettiva in età pediatrica (9). Tuttavia, dall'analisi di alcuni dei più recenti studi presi in esame è emersa qualche evidenza in tal senso per quanto concerne le infezioni respiratorie. In questa direzione vanno anche i risultati di un recente studio randomizzato controllato in aperto (non preso in esame nella revisione), che ha coinvolto 1341 bambini di età compresa tra 4 e 12 anni, dimostrando come l'introduzione di una soluzione alcolica a supporto del normale lavaggio delle mani in ambito scolastico produca, nel gruppo "trattato", una riduzione del 38% delle assenze scolastiche legate ad infezioni delle vie aeree superiori (11).

In attesa di ulteriori studi metodologicamente validi volti a rafforzare queste prime isolate evidenze, le Istituzioni dovrebbero impegnarsi per portare avanti e sostenere campagne di sensibilizzazione nazionali ed internazionali per migliorare l'igiene delle mani in ambito scolastico.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Barker J, Stevens D, Bloomfield SF. *Spread and prevention of some common viral infections in community facilities and domestic homes*. J Appl Microbiol 2001; 91: 7-21.
- (2) Neuzil KM, Hohlbein C, Zhu Y. *Illness among schoolchildren during influenza season: effect on school absenteeism, parental absenteeism from work, and secondary illness in families*. Arch Pediatr Adolesc Med 2002; 156: 986-991.
- (3) Luby SP, Agboatwalla M, Feikin DR, et al. *Effect of handwashing on child health: a randomised controlled trial*. Lancet 2005; 366: 225-233.
- (4) Sandora TJ, Taveras EM, Shih MC, et al. *A randomized, controlled trial of a multifaceted intervention including alcohol-based hand sanitizer and hand-hygiene education to reduce illness transmission in the home*. Pediatrics 2005; 116: 587-594.
- (5) Jefferson T, Del Mar CB, Dooley L, et al. *Physical interventions to interrupt or reduce the spread of respiratory viruses*. Cochrane Database Syst Rev 2011; 7: CD006207.
- (6) World Health Organization. *WHO guidelines on Hand Hygiene in Health Care*. 2009. Available at: <http://www.who.int/gpsc/5may/tools/9789241597906/en>. Accessed, 2017.
- (7) Azor-Martínez E, Cobos-Carrascosa E, Gimenez-Sanchez F, et al. *Effectiveness of a multifactorial hand-washing program to reduce school absenteeism due to acute gastroenteritis*. Pediatr Infect Dis J 2014; 33: e34-e39.
- (8) Hammond B, Ali Y, Fendler E, et al. *Effect of hand sanitizer use on elementary school absenteeism*. Am J Infect Control 2000; 28: 340-346.
- (9) Willmott M, Nicholson A, Busse H, et al. *Effectiveness of hand hygiene interventions in reducing illness absence among children in educational settings: a systematic review and meta-analysis*. ArchDis Child 2016; 101: 42-50.
- (10) Meadows E, Le Saux N. *A systematic review of the effectiveness of antimicrobial rinse-free hand sanitizers for prevention of illness-related absenteeism in elementary school children*. BMC Public Health 2004; 4: 50.
- (11) Azor-Martinez E, Cobos-Carrascosa E, Seijas-Vazquez ML, et al. *Hand Hygiene Program Decreases School Absenteeism Due to Upper Respiratory Infections*. J Sch Health 2016; 86: 873-881. Guarnaccia S, Holliday CN, D'Agata E, et al. *Clinical and health promotion asthma management: an intervention for children and adolescents*. Allergy Asthma Proc 2016; 37: 70-76.

Revisione dell'articolo: *Long-term non-invasive ventilation in children*

Review of the article: *Long-term non-invasive ventilation in children*

Valeria Caldarelli

Arcispedale Santa Maria Nuova-IRCCS Pediatria, Reggio Emilia

Corrispondenza: Valeria Caldarelli **email:** valeria.caldarelli@asmn.re.it

Riassunto: Negli ultimi 20 anni l'epidemiologia delle patologie pediatriche è cambiata. Il miglioramento delle cure e tecnologie mediche negli anni ha determinato un aumento della sopravvivenza infantile, ma anche del numero di bambini con patologie croniche complesse. Questi pazienti spesso necessitano di assistenza respiratoria e quindi la prevalenza di pazienti in ventilazione domiciliare nel lungo termine è in costante aumento. Le indicazioni all'utilizzo della ventilazione non invasiva nel lungo termine (NIV) includono molte condizioni che influenzano il normale equilibrio respiratorio ed aumentano il carico di lavoro delle vie aeree. La complessa gestione di questi pazienti richiede competenze molto specialistiche sui fattori tecnici relativi alla NIV e competenza in studi del sonno.

Parole chiave: Ventilazione non invasiva nel lungo termine, problemi respiratori, interfacce e maschere, studi nel sonno.

Summary: In the last 20 years, epidemiological landscape of pediatric illness is changed; we are facing a progressive raising of the number of children affected by chronic illness, mainly due to the amelioration in surviving and care. In these patients, the prevalence of children on domiciliary long-term ventilation has increased in many countries. Indications for use of long term non-invasive ventilation (NIV) include conditions that affect normal respiratory balance and disorders characterised by an increase in respiratory load. The complex management of these patients' conditions requires highly specialized, expert pulmonologists who well know the technical aspects of NIV and who are expert in sleep studies.

Key words: Long-term non-invasive ventilation, respiratory disorders, interface and mask, sleep studies.

L'evoluzione della medicina ha modificato la demografia nei Paesi occidentali: si è ridotta la mortalità infantile ed è aumentata la sopravvivenza di bambini nati prematuramente e di quelli portatori di disabilità o affetti da malattie congenite, malformazioni e malattie acquisite gravi. Questi pazienti presentano spesso un'insufficienza respiratoria cronica o dei disturbi respiratori nel sonno, per cui necessitano di assistenza respiratoria nel lungo termine (1-3).

L'uso della ventilazione non invasiva (NIV) è aumentato in maniera esponenziale in tutte le fasce di età pediatriche, anche se le evidenze scientifiche per il corretto utilizzo e prescrizione non sono molte, da cui l'interesse della *review* di recente pubblicata da Alessandro Amaddeo et al, dal titolo "*Long-term non-invasive ventilation in children*" (4).

La NIV è, per definizione, una ventilazione erogata tramite l'utilizzo di interfacce non invasive, l'intubazione tracheale nel setting intensivo e la tracheostomia per il lungo termine.

Secondo Amaddeo e collaboratori, la "non-invasività" della NIV si associa ad una minore mortalità dei pazienti rispetto a quelli ventilati con modalità invasiva, anche se in realtà questo è dimostrato solo per alcune patologie. Per quanto riguarda ad esempio l'atrofia muscolare spinale (SMA) di tipo 1, la maggior parte della letteratura dimostra quanto la NIV sia benefica in questo tipo di pazienti rispetto alle metodiche di ventilazione invasiva. Tuttavia, uno studio retrospettivo italiano del 2013 mostra invece che la sopravvivenza per i pazienti affetti da SMA 1 è maggiore di 24-48 mesi nei pazienti ventilati tramite tracheostomia rispetto a quelli ventilati con NIV (5).

Nell'articolo di Amaddeo et al. sono stati riassunti i disturbi respiratori per cui la NIV a lungo termine può essere benefica, le indicazioni ed i benefici della NIV. È indubbio che qualsiasi patologia che altera l'equilibrio fisiologico tra il *drive* respiratorio, la forza dei muscoli respiratori

e la ventilazione alveolare può essere contrastata dalla ventilazione meccanica. I meccanismi di fisiopatologici sono egregiamente spiegati e schematizzati nell'articolo di Amaddeo et al. C'è però da dire che la riduzione del carico di lavoro dei muscoli respiratori, la regolazione del *drive* respiratorio e l'aumento della capacità alveolare sono effetti positivi comuni anche alla ventilazione meccanica invasiva e quindi non specifici della NIV (56-8).

Restando sugli aspetti tecnici della NIV, è bene sapere che il gruppo di Brigitte Fauroux ha pubblicato vari articoli che sottolineano l'importanza della scelta delle maschere ed interfacce per una buona riuscita della NIV e la necessità di una buona educazione familiare per la gestione e la sorveglianza delle complicanze della NIV a domicilio nel lungo termine (9-11). Anche nell'articolo di Amaddeo e collaboratori si specifica molto bene che la corretta scelta dell'interfaccia si basa su molte variabili: età e peso del paziente, pervietà nasale, aderenza dell'interfaccia alla conformazione facciale, modalità di ventilazione, *comfort* e tolleranza del paziente e sua capacità di poterla rimuovere in caso di necessità.

Nonostante l'utilizzo della NIV in ambito pediatrico aumenti sempre più, le indicazioni validate rispetto all'utilizzo delle attrezzature, le indicazioni per l'inizio di una NIV, la titolazione dei ventilatori ed il *follow-up* dei pazienti rimangono punti di discussione aperti in letteratura. Fauroux e collaboratori lavorano da tempo sia sullo studio dei singoli ventilatori, sia su studi clinici per stabilire le corrette modalità di esecuzione della NIV in pediatria.

L'assenza di criteri validati per l'inizio della NIV è giustamente sottolineata da Amaddeo et al, che nell'articolo chiariscono molto bene come, nella pratica clinica, le indicazioni siano le seguenti:

- alcuni casi d'insufficienza respiratoria acuta;
- difficoltà a svezzare un paziente dalla NIV in un setting intensivo;
- casi di alterazione isolata dei gas di scambio notturni;
- pazienti con elevato indice di apnea-ipopnea riscontrato alla polisonnografia.

Come accennato prima, la titolazione della NIV ed il *follow-up* nel lungo termine sono al momento la sfida più difficile a causa dell'assenza di dati validati. Inoltre, vista la necessità sempre più impellente del contenimento della spesa sanitaria e dell'incremento del *comfort* e della *compliance* alla terapia da parte del paziente, sarebbe auspicabile che la titolazione ed il monitoraggio dei parametri del ventilatore fossero fatti al domicilio del paziente. Amaddeo e collaboratori segnalano che nel loro ambiente lavorativo stanno mettendo in pratica un protocollo di settaggio e monitoraggio della NIV al domicilio del paziente. Questo dato è molto importante poiché incoraggia altri centri a tentare questa strada, anche se in realtà i dati citati non sono stati al momento pubblicati.

Infine nell'articolo si rileva la possibilità di poter/dover passare dalla NIV alla ventilazione invasiva sia per necessità cliniche, sia per richieste della famiglia o del paziente. Questo lascia però un punto di domanda aperto su molti aspetti etici. È importante, infatti, sottolineare come il *Royal College of Paediatrics and Child Health* ricordi che le decisioni sul tipo di ventilazione da intraprendere nei pazienti che la necessitano devono ponderare costi e benefici, desideri della paziente e della famiglia, risultati attesi e scelte eticamente condivisibili.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Ranhoff AH, Rozzini R, Sabatini T, et al. *Subintensive care unit for the elderly: a new model of care for critically ill frail elderly medical patients*. Intern Emerg Med 2006; 1: 197-203.
- (2) Tomii K, Seo R, Tachikawa R, et al. *Impact of noninvasive ventilation (NIV) trial for various types of acute respiratory failure in the emergency department; decreased mortality and use of the ICU*. Respir Med 2009; 103: 67-73.
- (3) Chiumello D, Conti G, Foti G, et al. *Non invasive Ventilation outside the Intensive Care Unit for acute respiratory failure*. Minerva Anestesiol 2009; 75: 459-466.

- (4) Lancet Respir Med. 2016 Dec;4(12):999-1008. doi: 10.1016/S2213-2600(16)30151-5. Epub 2016 Jul 13
- (5) Gregoretto C, Ottonello G, Chiarini Testa MB, et al. *Survival of Patients With Spinal Muscular Atrophy Type 1*. Pediatrics 2013; 131: e1509-1514.
- (6) Simonds AK. *Home Mechanical Ventilation: An Overview*. Ann Am Thorac Soc 2016; 13: 2035-2044.
- (7) Haapaniemi JJ, Laurikainen EA, Halme P, et al. *Long-term results of tracheostomy for severe obstructive sleep apnea syndrome*. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 2001; 63: 131-136.
- (8) Ottonello G, Ferrari I, Pirroddi IM, et al. *Home mechanical ventilation in children: retrospective survey of a pediatric population*. Pediatr Int 2007; 49: 801-815.
- (9) Mortamet G, Amaddeo A, Essouri S, et al. *Interfaces for noninvasive ventilation in the acute setting in children*. Paediatr Respir Rev 2016 Oct 21. doi: 10.1016/j.prrv.2016.09.004.
- (10) Khirani S, Ramirez A, Delord V, et al. *Evaluation of ventilators for mouthpiece ventilation in neuromuscular disease*. Respir Care 2014; 59: 1329-1337.
- (11) Ramirez A, Delord V, Khirani S, et al. *Interfaces for long-term noninvasive positive pressure ventilation in children*. Intensive Care Med 2012; 38: 655-662.

Iter diagnostico, follow-up, terapia ed assistenza nei bambini con sospetta malattia ipertensiva polmonare: consensus statement di esperti del Network Pediatrico della Ipertensione Polmonare In Età Pediatrica, approvato dalla Società Internazionale di Trapianti di Cuore e Polmone (ISHLT) e la Società Tedesca di Cardiologia Pediatrica (DGPK)

Diagnostics, monitoring and outpatient care in children with suspected pulmonary hypertensive vascular disease: expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK [Lammers AE, et al. Heart 2016;102:iii-iii13.]

Paola Di Filippo, Marianna Immacolata Petrosino
Università degli Studi “G.D’Annunzio” di Chieti, Clinica Pediatrica

Corrispondenza: Paola Di Filippo **email:** difilippopaola@libero.it

Riassunto: L’ipertensione polmonare (IP) è una condizione caratterizzata da un significativo aumento della pressione arteriosa polmonare. È rara in età pediatrica, gravata da elevata mortalità e morbilità e presenta importanti differenze dall’IP dell’età adulta e un’eziologia estremamente eterogenea; necessita pertanto di linee guida specifiche per questa fascia d’età. Il gruppo di studio facente parte del *Network* Europeo sulla Malattia Vascolare Polmonare Pediatrica, approvato dalla Società Internazionale di Trapianti di Cuore e Polmone (ISHLT) e dalla Società Tedesca di Cardiologia Pediatrica (DGPK), ha tentato di promuovere con questo lavoro una standardizzazione dell’iter diagnostico-terapeutico basato sull’evidenza scientifica. Pertanto, a partire dagli studi condotti dal 1990 al giugno 2015 ed estrapolati dal database PubMed/MEDLINE, in questo articolo vengono fornite raccomandazioni pratiche su gestione clinica, work-up diagnostico e *follow-up*, nonché un algoritmo diagnostico, da poter utilizzare in bambini ed adolescenti con IP e malattia vascolare ipertensiva polmonare (MVIP). La *consensus* del *Network* Europeo fornisce dunque gli strumenti per ottimizzare il management dell’IP in età pediatrica.

Parole chiave: Ipertensione polmonare, età pediatrica, linee guida

Summary: Pulmonary hypertension (PH) is a condition characterized by a significant increase in pulmonary artery pressure. It is rare in children and causes significant morbidities and high mortality. Pediatric PH differs from the adult disease, it has multiple etiologies and for this reasons requires specific guidelines. The European Pediatric Pulmonary Vascular Disease (PVD) Network, endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT) and the German Society of Pediatric Cardiology (DGPK), attempted to standardize medical care using an evidence-based approach. So, computerized searches of the PubMed/MEDLINE bibliographic database from 1990 to June 2015 were conducted to provide practical, expert consensus recommendations on the initial diagnostic work-up, clinical management and follow-up of children and adolescents with PH/PHVD (Pulmonary Hypertensive Vascular Disease), including a diagnostic algorithm. This consensus aims to provide the tools to optimize the management of pediatric PH.

Key words: Pulmonary Hypertension, Children, Guidelines

L’ipertensione polmonare (IP) è una condizione caratterizzata da un significativo aumento della pressione arteriosa polmonare ed eziologia eterogenea. In tale ambito, una standardizzazione è particolarmente importante perché, essendo la condizione molto rara, l’esperienza è spesso limitata ad un singolo centro ed i dati disponibili solitamente sono estrapolati da studi effettuati sull’adulto. Già nel 2015 l’*American Heart Association* e l’*American Thoracic Society* hanno pubblicato su *Circulation* le prime linee guida sull’ipertensione polmonare

specifiche per l'età pediatrica (1), dal momento che le linee guida disponibili per l'età adulta non sono applicabili ai bambini perché le cause sottostanti alla patologia sono profondamente diverse.

Il gruppo di studio facente parte del *Network* Europeo sulla Malattia Vascolare Polmonare Pediatrica, approvato dall'*International Society of Heart and Lung Transplantation* e la *German Society of Pediatric Cardiology*, ha tentato di promuovere con questo lavoro una standardizzazione dell'iter diagnostico-terapeutico basato sull'evidenza scientifica. Pertanto, a partire dagli studi condotti dal 1990 al giugno 2015 ed estrapolati da PubMed/MEDLINE, in quest'articolo sono fornite raccomandazioni pratiche su gestione clinica, *work-up* diagnostico e *follow-up*, nonché un algoritmo diagnostico, da poter utilizzare in bambini ed adolescenti con IP e malattia vascolare ipertensiva polmonare.

In linea con il più recente Simposio Mondiale sull'Ipertensione polmonare, tenutosi a Nizza nel 2013, l'ipertensione polmonare viene tuttora definita dalla presenza di una pressione media dell'arteria polmonare (mPAP) ≥ 25 mmHg a riposo, misurata a livello del mare attraverso cateterismo cardiaco (2). L'ipertensione arteriosa polmonare è un sottogruppo di IP caratterizzato da una condizione di ipertensione pre-capillare, includendo una pressione arteriosa polmonare di fine espirazione < 15 mmHg ed una resistenza vascolare polmonare > 3 unità Wood (3). Anche se questa definizione è stata ampiamente accettata per l'uso pediatrico in passato (4), la *Task Force* pediatrica del *Pulmonary Vascular Research Institute* già nel 2011 a Panama ha affrontato la necessità di una definizione più specificamente pediatrica, per cui ha introdotto il termine *malattia vascolare ipertensiva polmonare pediatrica* (MVIPP), includendo questa entità in una nuova classificazione pediatrica che comprendesse 10 sottogruppi in totale (5). Per la prima volta, con questa classificazione è stata effettuata una distinzione tra IP con e senza malattia vascolare polmonare ed è stata riconosciuta l'eterogeneità eziologica in età pediatrica, che può anche avere origine in epoca prenatale. Sono state quindi prese in considerazione una serie di condizioni prettamente pediatriche, quali l'adattamento neonatale e l'ipoplasia polmonare. È stata inoltre introdotta, sotto la voce di *IP multifattoriale*, quella condizione, particolarmente frequente in età pediatrica, per cui più di un fattore può sottostare la condizione di IP.

Per quanto concerne la clinica, i sintomi di IP sono altamente eterogenei e spesso aspecifici nei bambini (6), che possono presentare deficit di crescita, dispnea da sforzo o a riposo, episodi sincopali o dolore toracico (7). La diagnosi può anche avvenire casualmente, ad esempio riscontrando un aumento del rapporto cardiotoracico ad una radiografia del torace o anomalie elettrocardiografiche. Nella fase iniziale, è indispensabile raccogliere una storia medica completa e condurre un esame fisico accurato. L'esame obiettivo deve comprendere la valutazione della crescita, della pressione arteriosa ai quattro arti per ricercare una eventuale ostruzione aortica (ad esempio, coartazione aortica) e della saturazione di ossigeno transcutanea per rilevare un'ipossiemia. Il *Pulmonary Vascular Research Institute* ha recentemente suggerito un promettente sistema di classificazione funzionale (in attesa di validazione), specifico per diverse fasce di età, che prende in considerazione la crescita, le tappe dello sviluppo e la frequenza di nido/scuola (8), essendo le classificazioni comunemente utilizzate negli adulti difficilmente applicabili ai bambini.

Questa *consensus* compie un'analisi degli strumenti disponibili per la diagnosi ed il *follow-up* del bambino con IP. In questo contesto non sono invece analizzate le strategie terapeutiche attualmente disponibili e si accenna solamente alla possibilità di trapianto polmonare e settostomia atriale in particolari condizioni. Una valutazione della terapia più estesa è stata comunque affrontata dallo stesso gruppo di studio in un'altra *consensus* (9), dove è possibile attingere ad un algoritmo terapeutico facilmente consultabile e ad una serie di linee guida, ognuna fornita di relativo livello di evidenza e classe di raccomandazione; tali linee guida sono estrapolate da dati specificamente pediatrici.

I risultati dal registro TOPP hanno rivelato che elettrocardiogramma (ECG), ecocardiografia e radiografia del torace sono i test non invasivi più frequentemente utilizzati nel *work-up*

diagnostico di bambini con IP. Una volta che questi abbiano indicato la presenza di IP, il cateterismo cardiaco, i biomarker (NT-proBNP o BNP) ed eventuali altri test dovrebbero essere effettuati. Data la fisiologica deviazione destra dell'asse cardiaco in età pediatrica, l'ECG può essere utile per la diagnosi, il *follow-up* ed il processo decisionale, ma non può da solo essere utilizzato come strumento di screening.

Quando permesso dalle condizioni cliniche del paziente, la valutazione emodinamica mediante ecocardiografia, cateterismo cardiaco e risonanza magnetica cardiaca dovrebbe essere eseguita prima di iniziare la terapia, anche al fine di individuare una specifica eziologia. L'ecocardiogramma transtoracico consente un'iniziale valutazione dell'anatomia cardiaca e di dimensioni e funzioni ventricolari, conferma la presenza di pressioni polmonari elevate e ne quantifica l'entità.

Nel sospetto di IP, una radiografia del torace consente di escludere con buona probabilità una malattia polmonare moderata/grave o un'ipertensione venosa polmonare riconducibile a cardiopatia (10). Una successiva tomografia computerizzata del torace è raccomandata per confermare una patologia polmonare sospettata alla radiografia.

Il cateterismo cardiaco dovrebbe essere effettuato per confermare la diagnosi e distinguere tra IP con e senza resistenze vascolari polmonari aumentate e tra forme pre- e post-capillari e per determinare le pressioni arteriose destre, così come le pressioni telediastoliche destra e sinistra come surrogato della funzione diastolica. I pazienti con MVIPP alla diagnosi hanno bisogno di eseguire test di reattività vascolare polmonare. Una risonanza magnetica cardiaca dovrebbe essere considerata nella valutazione diagnostica iniziale e durante il *follow-up* per valutare i cambiamenti di funzionalità, massa e volume ventricolare. La scintigrafia polmonare con valutazione del rapporto ventilazione/perfusione deve essere considerata solo in caso di un legittimo sospetto di patologia tromboembolica cronica, considerata la bassa incidenza di tale eziologia in età pediatrica (11), oppure se non si è giunti ad una diagnosi definitiva dopo un'estesa valutazione strumentale iniziale (12). La funzionalità polmonare deve essere valutata al momento della diagnosi, al fine di escludere qualsiasi patologia respiratoria sottostante o coesistente.

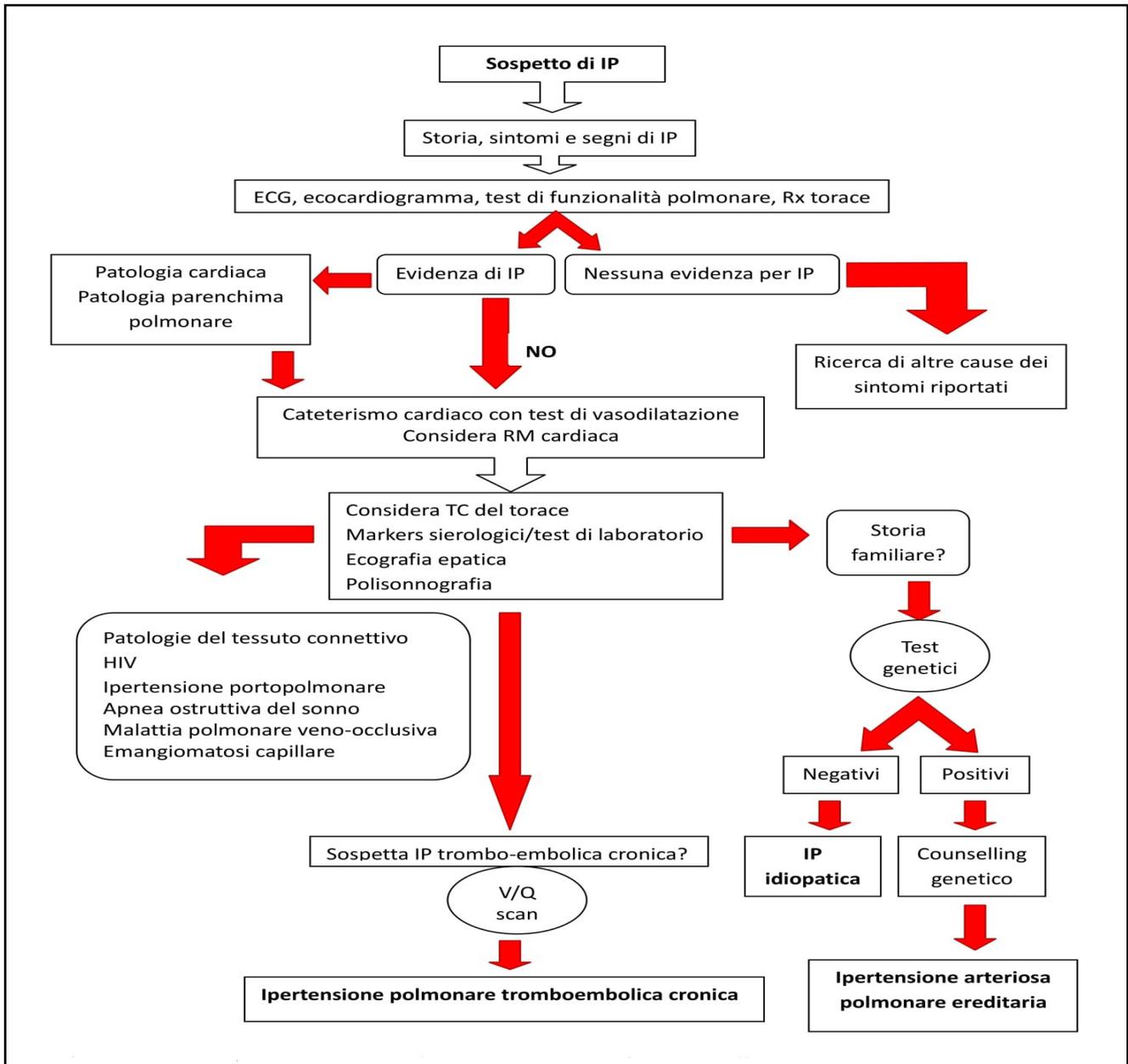
La polisonnografia dovrebbe essere effettuata in pazienti con un sospetto di o una predisposizione per un disturbo respiratorio (ad es., ipertrofia adenoidea) ed in quelli con risposta inadeguata alla terapia specifica per l'IP (13). Il test da sforzo cardiopolmonare e il *six-minute walking test* sono raccomandati periodicamente per valutare e monitorare la tolleranza allo sforzo, per valutare la prognosi e per la sorveglianza della terapia. L'ecografia dell'addome è indicata per escludere la cirrosi epatica e/o l'ipertensione portale, esclusivamente nel caso in cui non sia stata documentata una causa sottostante.

Sono disponibili tabelle che forniscono un'*overview* degli esami laboratoristici raccomandati per la diagnosi ed il *follow-up*, così come quelli che dovrebbero essere considerati caso per caso (9). Per la facilità di accesso, il basso costo e l'ampia disponibilità, ecocardiogrammi seriati ed ECG sono raccomandati ogni 3-6 mesi, in concomitanza con le visite di *follow-up*; tale intervallo dovrebbe essere più breve in pazienti instabili o sintomatici o in caso di modifiche nella terapia. Inoltre, si è data finalmente importanza alla qualità di vita di questi pazienti, definendo delle norme quotidiane. Per questo è permessa l'attività fisica aerobica da lieve a moderata nei bambini con IP stabile da lieve a moderata, dopo aver effettuato un test da sforzo cardiopolmonare, mentre è sconsigliato ogni sport competitivo nei pazienti con IP grave, a causa dell'alto rischio di morte cardiaca improvvisa. I viaggi in aereo possono essere effettuati solo in condizioni cliniche stabili e richiedono supplementazione di ossigeno nei pazienti con malattia avanzata. Le vaccinazioni possono essere eseguite come da calendario vaccinale e, se non sussistono controindicazioni, possono essere effettuati anche i vaccini per virus respiratorio sinciziale, pneumococco e virus influenzale. Infine, viene rilevata la necessità di un *counselling* per le giovani adolescenti, in considerazione dell'alto rischio di *outcome* infausto in caso di gravidanza (14).

In conclusione, l'IP è una condizione rara in età pediatrica, gravata da elevata mortalità e morbidità, che si differenzia dall'IP dell'età adulta e richiede linee guida specifiche. La *consensus*

del *Network* Europeo fornisce pertanto gli strumenti per ottimizzare il management dell'ipertensione polmonare in età pediatrica (figura 1) (9).

Fig. 1. Algoritmo diagnostico per bambini o adolescenti con sospetta ipertensione polmonare.



BIBLIOGRAFIA

- (1) Abman SH, Hansmann G, Archer SL, et al. *Pediatric Pulmonary Hypertension: Guidelines From the American Heart Association and American Thoracic Society*. *Circulation* 2015; 132: 2037-2099.
- (2) Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I, et al. *Updated clinical classification of pulmonary hypertension*. *J Am Coll Cardiol* 2013; 62: 34-41.
- (3) Hoeper MM, Bogaard HJ, Condliffe R, et al. *Definitions and diagnosis of pulmonary hypertension*. *J Am Coll Cardiol* 2013; 62: 42-50.
- (4) Ivy DD, Abman SH, Barst RJ, et al. *Pediatric pulmonary hypertension*. *J Am Coll Cardiol* 2013; 62: 117-126.

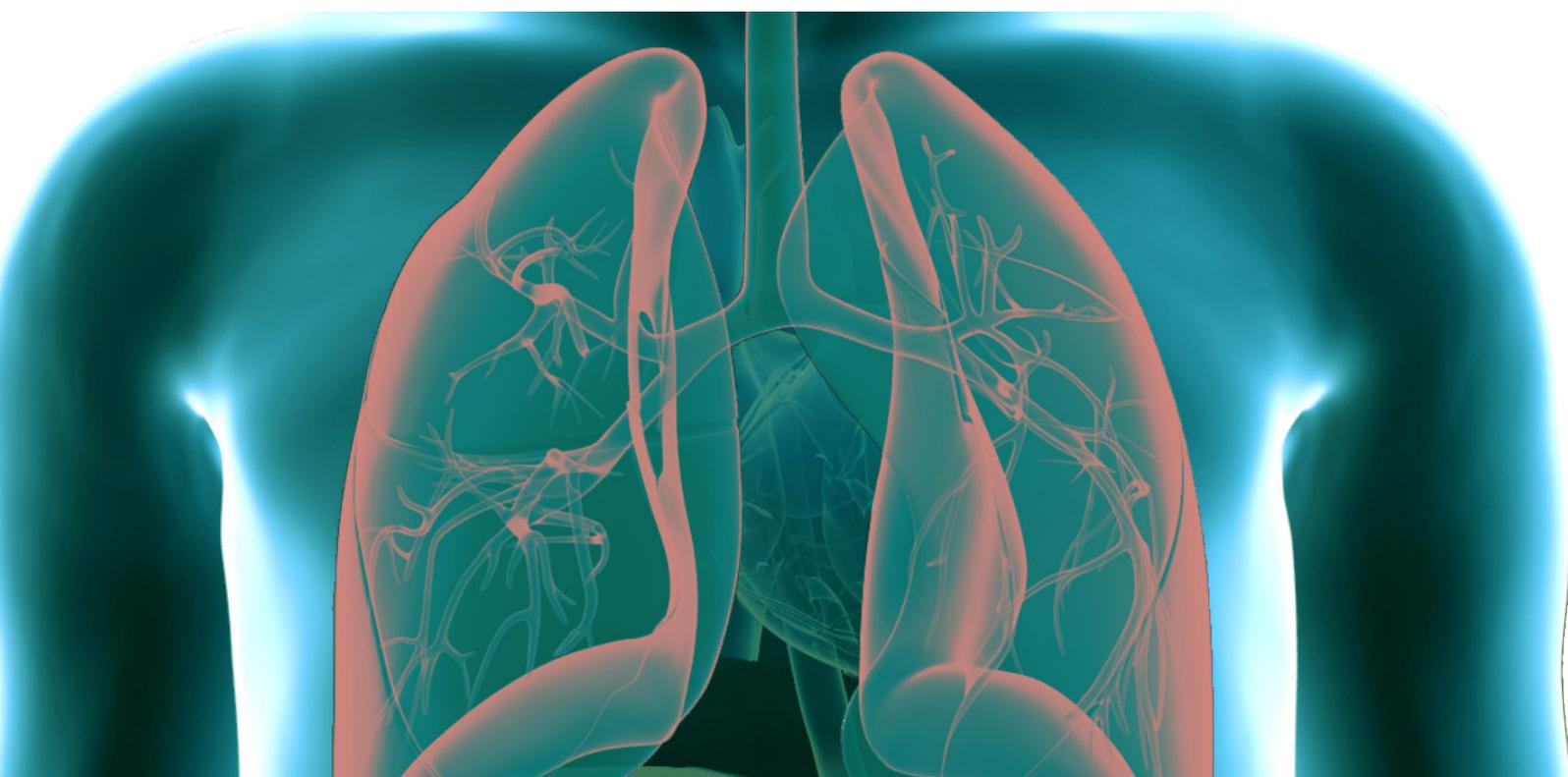
- (5) Cerro MJ, Abman S, Diaz G, et al. *A consensus approach to the classification of pediatric pulmonary hypertensive vascular disease: report from the puri pediatric taskforce, panama 2011*. *Pulm Circ* 2011; 1: 286-298.
- (6) Vorhies EE, Ivy DD. *Drug treatment of pulmonary hypertension in children*. *Paediatr Drugs* 2014; 16: 43-65.
- (7) Van Loon RL, Roofthoof MT, van Osch-Gevers M, et al. *Clinical characterization of pediatric pulmonary hypertension: complex presentation and diagnosis*. *J Pediatr* 2009; 155: 176-182.
- (8) Lammers AE, Adatia I, Cerro MJ, et al. *Functional classification of pulmonary hypertension in children: report from the puri pediatric taskforce, Panama 2011*. *Pulm Circ* 2011; 1: 280-285.
- (9) Hansmann G, Apitz C. *Treatment of Children with Pulmonary Hypertension and Cardiac Dysfunction. Expert Consensus Statement on the Diagnosis and Treatment of Paediatric Pulmonary Hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK*. *Heart* 2016; 102: 67-85.
- (10) Galiè N, Hoepfer MM, Humbert M, et al. *Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension*. *Eur Respir J* 2009; 34: 1219-1263.
- (11) Berger RM, Beghetti M, Humpl T, et al. *Clinical features of paediatric pulmonary hypertension: a registry study*. *Lancet* 2012; 379: 537-546.
- (12) Galiè N, Hoepfer MM, Humbert M, et al. *Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the task force for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension of the european society of cardiology (ESC) and the european respiratory society (ers), endorsed by the international society of heart and lung transplantation (ISHLT)*. *Eur Heart J* 2009; 30: 2493-2537.
- (13) O'Driscoll DM, Horne RS, Davey MJ, et al. *Cardiac and sympathetic activation are reduced in children with down syndrome and sleep disordered breathing*. *Sleep* 2012; 35: 1269-1275.
- (14) Bedard E, Dimopoulos K, Gatzoulis MA. *Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension?* *Eur Heart J* 2009; 30: 256-265.

PNEUMOLOGIA PEDIATRICA

ASPETTI EDUCAZIONALI
DELLE MALATTIE RESPIRATORIE
CRONICHE PEDIATRICHE

FAQ

Frequently Asked Questions



FAQ - Frequency Ask Questions

PAGLIETTI

1. È vero che le vaccinazioni possono causare la SIDS?

Assolutamente no. Questo è un argomento molto dibattuto visti gli interessi economici che ci sono in campo. Ma una importante meta-analisi condotta non ha mostrato alcuna relazione fra i due eventi; anzi, la popolazione vaccinata sembrava essere meno soggetta al fenomeno.

2. È vero che il rigurgito è la causa più frequente della SIDS?

La SIDS, per definizione, non ha una causa ancora identificata. In caso di SUID, cioè morte improvvisa nel I anno di vita, una delle cause di decesso identificate è stata l'inalazione di materiale alimentare.

INDINNIMEO

3. La terapia di fondo antiasmatica va somministrata per un periodo così lungo? I corticosteroidi inalatori possono avere effetti collaterali?

L'asma è una malattia infiammatoria cronica delle vie aeree in cui molti elementi cellulari e loro prodotti esercitano un ruolo. L'infiammazione cronica è associata ad iperreattività delle vie aeree che conduce a episodi più o meno ricorrenti di respiro sibilante, affanno, senso di oppressione toracica e tosse. Per ridurre la frequenza delle vie aeree e i sintomi i bambini/ragazzi con asma e le loro famiglie devono essere preparati ad aderire a trattamenti prolungati nel tempo, anche quando i sintomi non sono presenti e i bambini/ragazzi appaiono in buona salute.

La terapia deve essere rivalutata ed eventualmente modificata ciclicamente sulla base dello stato di controllo dell'asma. Se l'asma non è controllata, il trattamento va aumentato fino a raggiungere il controllo. La famiglia svolge un ruolo determinante per il successo terapeutico; è dimostrato infatti che laddove non sia stabilito un rapporto ottimale con i genitori del paziente, sia frequente l'insuccesso terapeutico per la mancata aderenza ai piani terapeutici da parte del paziente.

Studi clinici hanno riportato che l'adesione alla terapia preventiva antiasmatica per via inalatoria oscilla tra il 24% e il 69%. La scarsa aderenza alla terapia con corticosteroidi inalatori (CSI) può dipendere dalla durata della terapia, dall'interferenza con le abitudini di vita del bambino e soprattutto dalla preoccupazione dei genitori che il CSI riduca la crescita dei bambini e sia causa di effetti collaterali sistemici. È bene sottolineare come le dosi di CSI prescritte, la durata del trattamento, il dispositivo utilizzato per somministrarli e le caratteristiche individuali dei singoli pazienti, possono influenzare gli effetti dei CSI. È stato dimostrato che gli effetti collaterali sistemici possono manifestarsi quando si somministrano continue ed alte dosi di terapia ad esempio nei casi di asma grave, o quando è necessario prolungare il trattamento a causa della scarsa aderenza alla terapia. C'è consenso ormai sul fatto che i benefici dei CSI, somministrati alla giusta dose terapeutica e per il periodo di tempo necessario, superano i potenziali effetti avversi e i rischi associati ad un asma poco controllato.

4. In caso di attacco di asma acuto a scuola, come dobbiamo organizzarci per la somministrazione della terapia?

Sia l'esperienza clinica che molti recenti studi della letteratura hanno dimostrato l'impatto favorevole della gestione dell'attacco di asma acuto a scuola in termini di aumento della partecipazione alle attività sportive ed eventi extrascolastici e di riduzione degli accessi in PS per riacutizzazioni della sintomatologia.

Secondo la normativa emanata congiuntamente dal MIUR e dal Ministero della salute (che

tuttavia non impone alcun comportamento per legge), relativa alla custodia dei farmaci a scuola e alla loro somministrazione da parte del personale, gli alunni con patologia cronica come l'asma possono ricevere il trattamento farmacologico necessario durante l'orario scolastico. La normativa suggerisce le modalità con cui il personale della scuola, debba somministrare il trattamento necessario ai singoli studenti interessati, ad esempio attraverso un piano terapeutico sulla gestione dell'asma acuto, scritto ed inviato alla scuola dai genitori o dai medici e sottolinea l'importanza della collaborazione tra la scuola, il personale medico, le famiglie ed il volontariato.

Aprile 2011 sono state pubblicate le "Raccomandazioni sulla gestione del bambino allergico a scuola" frutto della stretta collaborazione tra la Società di Allergologia ed Immunologia Pediatrica e FEDERASMA, che, oltre ad essere una linea guida per dirigenti scolastici, insegnanti e aziende sanitarie locali su come intervenire tempestivamente e in modo efficace nelle emergenze allergiche e nell'asma in particolare, è anche un primo approccio per il bambino affinché acquisisca comportamenti adatti a gestire i disturbi respiratori a scuola con l'insegnante e i compagni di classe.

Il progetto per la somministrazione dei farmaci in classe deve essere adattato agli alunni e tenere conto delle diverse età: per i più piccoli la gestione dei farmaci dovrà essere in gran parte affidata agli insegnanti, nei bambini più grandi e nei ragazzi va valorizzata ed incoraggiata l'autonomia e va rispettato il loro desiderio di privacy.

BIGNAMINI

5. Come faccio a conciliare le terapie quotidiane con i miei impegni scolastici e di tempo libero?

È molto importante che non solo i tuoi genitori, ma anche tu in prima persona, possa parlare con il medico del Centro e concordare insieme le terapie che si susseguono nel corso nella giornata.

Per esempio il mattino forse è il momento in cui i tempi sono più ristretti, bisogna prepararsi per andare a scuola, dunque si può verificare insieme se uno spray inalatore sia più pratico e veloce rispetto ad un aerosol. Se i tuoi curanti sono messi al corrente delle tue abitudini (sport, tempo libero, gite, rientri pomeridiani a scuola ed altro) possono, dove e quando possibile, venirti incontro e rendere i ritmi giornalieri sì scanditi dalle terapie, ma facendo in modo che tu non debba rinunciare ai tuoi impegni sociali. Questo è possibile se fin da subito si riesce a creare con l'equipe curante un buon clima di fiducia, confidenza e trasparenza.

6. Quanto e quando fare la fisioterapia con la *pep-mask*?

La *pep-mask* consiste nell'applicazione durante il respiro spontaneo di pressione positiva solo in fase espiratoria. È un presidio che permette la mobilizzazione delle secrezioni all'interno degli alveoli. La *pep-mask* è quindi utile:

- Per la disostruzione bronchiale;
- Per riesandere le zone più periferiche del polmone ostruite o collassate;
- Per migliorare gli scambi gassosi.

La *pep-mask* può essere utilizzata a qualsiasi età ed anche con bambini non collaboranti. Bisogna concordare con il personale sanitario di riferimento il numero giornaliero di sedute. Nel periodo di mantenimento, in linea di massima, sono indicate 2 sedute al giorno. Nel caso di riacutizzazione o particolare affaticamento durante la seduta, contattare il personale sanitario e concordare eventuali modifiche nella modalità e tempi di esecuzione. Eseguire il trattamento lontano dai pasti (la tosse può facilitare rigurgiti e vomito). Allontanare la maschera dal viso nel caso venisse da tossire durante il trattamento ed aspettare che la tosse finisca prima di riprendere la seduta. Nel caso fosse associata aerosolterapia, iniziare la seduta con la *pep-mask* almeno 10/15 minuti dopo il trattamento con aerosol (a meno di diverse indicazioni)

Articoli dal prossimo numero

Forthcoming articles

DOCUMENTO INTERSOCIETARIO AAIITO/AIPO/SIMRI “ASMA GRAVE: DALL’INFANZIA ALL’ETÀ ADULTA”

Conferenze e meeting

Conferences and meetings

Aprile 2017

1° INTERNATIONAL MEETING OF PEDIATRIC AIRWAY TEAMS – INPAT: FACING THE CHALLENGE TOGETHER - SEE

Genova, 6-8 Aprile 2017

Segreteria Organizzativa: Cisef Gaslini, Genova
Tel: 010 5636 2882

PERCORSI INTEGRATI DIAGNOSTICO-TERAPEUTICI IN PEDIATRIA- 1° INCONTRO

Castellammare di Stabia, 19 Aprile 2017

Segreteria Organizzativa MGM Congress Srl, Napoli

Telefono: 081 5454285 Fax: 081 5465507

Mail: info@mgmcongress.org

IL PEDIATRA COME FACILITATORE DI SMOKING CESSATION

Salerno, 29 Aprile 2017

Segreteria Organizzativa: FIMP, Salerno

Tel: 0828 332974

Mail: cristinafimpsalerno@gmail.com

Maggio 2017

19° CONGRESSO NAZIONALE SIAIP

Firenze, 4-6 Maggio 2017

Segreteria Organizzativa: Biomedica S.r.l, Milano

Telefono: 02 45498282 Fax: 02 45498199

Mail: convegni@biomedica.net

PERCORSI INTEGRATI DIAGNOSTICO-TERAPEUTICI IN PEDIATRIA- 2°E 3° INCONTRO

Castellammare di Stabia, 3 e 24 Maggio 2017

Segreteria Organizzativa: MGM Congress Srl, Napoli

Telefono: 081 5454285 Fax: 081 5465507

Mail: info@mgmcongress.org

LE SFIDE DELLA PEDIATRIA

Ischia, 25-27 maggio 2017

Segreteria Organizzativa: Center Comunicazione e Congressi, Napoli

Tel: 081 19578490 Fax: 081 19578071

Mail: info@centercongressi.com

Giugno 2017

II CONVEGNO NEONATOLOGICO: LA CARE IN NEONATOLOGIA

CIPP XVI: 16TH INTERNATIONAL CONGRESS ON PEDIATRIC PULMONOLOGY

22-25 Giugno 2017

Segreteria Organizzativa: Anne Flore Bidart, Nice, France

Tel: + 33 (0) 497 038 597 Fax: + 33 (0) 497 038 598

Mail: cipp@cipp-meeting.org